

UNIVERSITE PARIS V
FACULTE DE MEDECINE DE PARIS NECKER-ENFANTS MALADES

Année 1970

THÈSE

NO

1

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

FAVIER Claude Michel

Né le 3 Août 1934 à Boulogne Billancourt

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES SPLENOMEGALIES NORD - AFRICAINES

Leur démembrement
(à propos de 95 cas)

Président : M. André CORNET, Professeur

Année 1970

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

FAVIER Claude Michel

Né le 3 Août 1934 à Boulogne Billancourt

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES SPLENOMEGALIES NORD - AFRICAINES

Leur démembrement

(à propos de 95 cas)

Président : M. André CORNET, Professeur



A mes Parents,

En témoignage de ma profonde affection.

Je dédie cette thèse.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur André CORNET

Qui nous a fait le grand honneur de
bien vouloir présider cette thèse .

Nous gardons un souvenir très vivant
des 6 mois d'Internat , riches en ensei-
gnement, passés dans son service .

Qu'il trouve ici l'expression des senti-
ments très respectueux de son élève ,
néophyte endoscopiste .

Au Docteur André PARAF

Qui fut bien plus que l'inspirateur de cette thèse. Il nous facilita grandement l'accès et le dépouillement des nombreuses observations recueillies dans son service.

Il nous aida de ses conseils et de son expérience tout au long de ce travail, tout en nous laissant ce brin de liberté, sans lequel la rédaction d'un texte, même s'il porte sur la dilatation des rates, peut, certains jours, ne pas prêter à l'euphorie.

Qu'il trouve ici l'expression de l'affection et de l'attachement de son ancien interne.

A mes autres Maîtres en médecine :

- Docteur J. ANTONELLI
- Professeur Agrégé J. DRY
- Professeur M. PERRAULT
- Professeur F. SIGUIER
- Docteur A. VARAY
- Professeur R. WORMS

En témoignage de profonde reconnaissance pour le précieux enseignement qu'ils m'ont tous prodigué.

A mes Amis :

- le Professeur Agrégé J. RAUTUREAU
- et Etienne GOUFFIER, interne des hôpitaux de Paris

Qui m'ont très efficacement aidé pour l'exécution de ce travail.

A Tous ceux qui me sont très chers :

- Caroline et Patricia
- Mes soeurs et frère
- Ma belle-soeur
- Mon beau-frère, le Professeur Agrégé Cl. JACQUILLAT

- A mon ami, le Docteur François MOUQUIN

- A Madame Maurice CHAMPEAU,

Avec mes sentiments très respectueux, et en témoignage
de fidélité au souvenir de son mari, le Docteur Maurice
CHAMPEAU.

INTRODUCTION

Nous avons été frappés, comme beaucoup d'autres auteurs, par la fréquence des SPLENOMEGALIES, habituellement modérées, chez des sujets originaires d'Afrique du Nord.

Ces SPLENOMEGALIES "nord-africaines" ou "méditerranéennes" ont fait l'objet depuis plus de cinquante ans, d'un très grand nombre de travaux, soit en tant que Splénomégalias isolées, soit beaucoup plus souvent, dans le cadre des cirrhoses méditerranéennes.

Parmi les Nord-Africains séjournant en métropole, la splénomégalie est découverte le plus souvent lors d'un examen systématique, parfois à l'occasion d'un syndrome douloureux de l'hypocondre gauche.

S'il est certain que dans quelques cas de splénomégalias, en apparence isolées, il s'agit d'une cirrhose jusque là latente; dans la très grande majorité de nos cas, le foie est macroscopiquement ou microscopiquement normal, ou seulement le siège de lésions fibreuses très limitées à l'espace Porte (espace-portite).

Le devenir de telles splénomégalias est inconnu.

Dans quelques cas, revus après plusieurs années, l'état était inchangé. Qui plus est, chez un homme de 73 ans ayant une splénomégalie, le foie n'était le siège que de lésions mineures... L'évolution cirrhogène de nombre de ces splénomégalias n'est donc nullement certaine.

En outre, nous avons été frappés par le nombre très important (plus de 40 %) de polyglobulies modérées, avec parfois microcytose, coexistant avec ces splénomégalias, sans lésions hépatiques ou avec des lésions mineures, et qui correspondent très vraisemblablement à des hémoglobinopathies. Avant d'exposer nos constatations personnelles, nous ferons un rappel des conceptions actuelles sur ces "splénomégalias nord-africaines" et sur les cirrhoses méditerranéennes.

LES SPLENOMEGALIES NORD-AFRICAINES

et

LES CIRRHOSSES MEDITERRANEENNES

Conceptions actuelles

Les splénomégalias nord-africaines et les cirrhoses méditerranéennes : conceptions actuelles -

Depuis la description princeps, à la fin du siècle dernier, par Guido BANTI, d'une affection splénique responsable à long terme d'une cirrhose du foie, bien des défenseurs et des détracteurs se sont intéressés à ce problème fort séduisant pour l'esprit.

Les méthodes d'exploration modernes : biopsie à l'aiguille, laparoscopie et surtout la splénoportographie et l'artériographie coeliaque sélective, ont fourni aux uns et aux autres des armes nouvelles sans apaiser pour autant les controverses.

Il a toujours manqué, et il manque encore, en fait, un élément irréfutable : le critère évolutif observé chez un même malade pendant une période suffisante.

De très nombreux travaux ont été consacrés jusqu'à ces cinq dernières années à la maladie de BANTI, ou aux syndromes Bantiens. Aussi plutôt que d'en faire une revue fastidieuse, résumerons-nous les 3 grands courants d'opinion, concernant ce problème, et qui restent encore d'actualité.

I - Les opposants

Ils ont eu comme chefs de file, GILBERT et VILLARET, pour lesquels la splénomégalie ne pouvait être que secondaire à l'atteinte du foie. La cirrhose étant responsable des troubles de l'hémodynamique de l'axe splénoportal, la rate étant une rate congestive par hypertension portale.

L'édifice Bantien fut ensuite entamé par ROMMELAIRE, DEVE, CAUCHOIX, EPPINGER, RUGONI, avec la mise en évidence, dans certains cas, de pyléphlébites, démonstration de l'existence possible d'obstacles pré-hépatiques.

L'aboutissement, étant la théorie de chirurgiens Américains, notamment THOMPSON et WHIPPLE, pour lesquels toutes les splénomégalias Bantiennes sont de nature congestive et dues à un obstacle pré, intra ou sus hépatique. L'obstacle intra-hépatique (fibrose périportale) pouvant échapper à une seule ponction biopsie à l'aiguille.

II - Les défenseurs

restent globalement fidèles à la conception de BANTI. Ils reconnaissent à la rate sa primauté et décrivent 3 stades à l'affection, qui reposent essentiellement sur des considérations histologiques :

- a - atteinte splénique primitive ; caractérisée par une hyperplasie réticulaire qui aboutit progressivement à une fibrose constituée, entraînant "une congestion active" de la rate
- b - la rate ne devient une rate "de stase" vraie que lorsqu'apparaissent des lésions hépatiques discrètes
- c - le troisième stade de la maladie étant celui d'une cirrhose hépatique avec splénomégalie.

III - Les défenseurs nuancés

sont représentés en fait par bon nombre d'auteurs contemporains, qui distinguent :

- d'une part "des syndromes Bantiens" où la cause de la maladie primitive de la rate peut être connue : tuberculose, paludisme, kala-azar, bilharziose, ... etc ...
- d'autre part, la vraie "maladie de Banti" : la cause de l'atteinte splénique primitive n'étant pas connue ; beaucoup parlent cependant d'une "mésenchymatose" splénique.

Mais comment expliquer l'atteinte secondaire du foie ?

- est-ce une extension de cette mésenchymatose ?
(PATRASSI, GAMBLIANI-ZOCCOLI, PAYET, BOURGEON)
- est-ce par l'apparition d'une hypertension portale d'amont par hyperafflux ? (HUNT, SOTGIU, LEGER, PAYET, BOURGEON)
- est-ce un mécanisme neuro-vasculaire par irritation du système neuro-végétatif ? (FRUMUSAN)
- une substance toxique d'origine splénique suit-elle le courant portal ? (CHAUFFART)
- la rate devient-elle le siège d'anticorps anti-foie ?
(HAEFNER, CATTAN).

Autant de questions, sans réponse qui satisfasse tout le monde.

Bien entendu, ce sont les splénomégalias nord-africaines et les cirrhoses méditerranéennes qui ont fourni les plus beaux sujets de controverses et fait discuter de leur parenté voire de leur unicité.

Les cirrhoses méditerranéennes ou algériennes

ont fait l'objet de nombreuses publications (AUBRY, BENHAMOU, BOURGEON, GOINARD et leurs élèves).

Elles atteignent surtout les musulmans algériens :

- . la moyenne d'âge est jeune (30 à 35 ans)
 - . elles surviennent en dehors de toute imprégnation éthylique
 - . qu'elles soient atrophiques ou hypertrophiques, elles ont en commun la constance d'une splénomégalie, remarquable par son importance, ce qui n'est pas le cas habituel des autres cirrhoses, et par le fait qu'elle précède souvent de longue date la cirrhose hépatique.
- une foie constituée, cette cirrhose se complique assez fréquemment d'ascite ou d'hémorragies digestives et surtout se traduit par un retentissement nutritionnel et endocrinien entraînant chez ces malades jeunes un habitus assez souvent évocateur.
 - le profil biologique de ces cirrhoses méditerranéennes se distinguerait encore de celui des autres cirrhoses :
 - par l'importance des désordres hématologiques : anémie quasi constante, et "dysplénisme" fréquent
 - par des perturbations lipido-protidiques marquées
 - mais ce sont surtout les critères histologiques qui semblent conférer à l'atteinte hépatique son caractère particulier :
 - discrétion de l'atteinte parenchymateuse
 - contrastant avec l'importance des lésions mésenchymateuses qui, après un stade de réticulo-fibrose diffuse, aboutissent à la fibrose annulaire.
 - au niveau de la rate, s'associent des lésions de fibrose, d'hyperplasie et de congestion
 - en fait pour certains auteurs, et notamment BOURGEON et DOMENECH, l'étude histologique systématique des rates des cirrhoses algériennes, montre qu'il s'agit là d'un stade terminal, précédé par une période de "fibrose active" de la rate.

BOURGÉON a pu proposer, il y a quelques années, une classification radio-histologique, qui, outre sa clarté, débouche sur des indications thérapeutiques mieux codifiées.

Ainsi, décrit-il 4 stades évolutifs :

a) le stade I

où existe tout au plus une réticulo-fibrose hépatique discrète, se traduisant à la splénoportographie par une prolongation du temps d'hépatographie avec un retentissement splénoportal modéré (reflux mésentérique discret)

b) le stade II

où apparaît la cirrhose insulaire et, sur les clichés, des voies de dérivation hépatofuges

c) le stade III

marqué par l'extension de la sclérose annulaire, par l'existence d'un bloc intrahépatique évident sur les clichés de splénoportographie avec importantes voies de dérivation

d) le stade IV

de cirrhose, le plus souvent atrophique, avec image hépatographique réduite, arbre vasculaire très pauvre et mal opacifié, tronc porte verticalisé, importants shunts de décharge.

Si un "stade 0" de splénomégalie isolée, n'est pas écrit, noir sur blanc, dans cette classification, il n'en est pas moins sous-entendu.

BOURGÉON, ALEXANDRE et MOURIEL, notamment, ne parlent-ils pas de cas de splénomégalie isolée sans signes d'hypertension portale ni d'atteinte hépatique, où la splénectomie, faite suffisamment tôt, peut entraîner la guérison du malade ?

Peut-être cette réticence tient-elle au fait que toutes les cirrhoses méditerranéennes ne sont pas d'origine splénique ? La distinction semble être faite par BOURGÉON lorsqu'il écrit : "en cas de cirrhose confirmée, qu'il s'agisse de maladie de Banti au stade III ou de cirrhoses méditerranéennes qui ne seraient pas d'origine splénique, l'intervention ne peut être que palliative ..."

On a donc évoqué, pour ces cirrhoses si particulières, pourtant caractérisées par la présence d'une grosse rate connue de longue

date, d'autres étiologies pour expliquer dans certains cas l'atteinte hépatique :

- des désordres nutritionnels ; mais dans la majorité des auteurs les déclarent insuffisants pour expliquer la cirrhose ; d'autant qu'une imprégnation éthylique est exclue.
- le rôle du paludisme est encore plus controversé actuellement, car la quasi éradication du paludisme algérien n'a pas entraîné une diminution sensible de ce type de cirrhoses.
- une thalassémie mineure ?
nous nous réservons de revenir sur ce problème des hémoglobinopathies, pour souligner seulement ici que des perturbations biologiques hépatiques sont décrites dans certaines observations de thalassémie mineure, mais qu'une étude systématique de l'état hépatique d'un groupe homogène de "thalassémiques" n'a pas été encore faite à notre connaissance.

En fait, ces controverses soulignent assez que l'unanimité n'est pas faite quant à l'unicité étiologique des cirrhoses méditerranéennes :

- maladie de Banti à son stade terminal pour les uns
- "syndromes Bantiens" pour les autres
- cirrhoses non éthyliques, d'étiologies diverses, mais non nécessairement spléniques, pour les plus conciliants.
- le problème s'étant compliqué avec la description faite, dans des travaux simultanés, des splénomégalias nord-africaines.

Les splénomégalias nord-africaines

- Faut-il penser, comme le faisaient il y a déjà trente ans DUMOLARD, SARROUY, LAFFARGUE et PORTIER que les cirrhoses méditerranéennes ne sont que le terme évolutif des splénomégalias "algériennes" ?
- Faut-il penser que toute splénomégalie "nord-africaine" risque d'entraîner en cours d'évolution, l'apparition d'une cirrhose hépatique ? Et dans ce cas faut-il préconiser comme l'ont fait CATTOIR et MARILL, puis BOURGEON, une splénectomie préventive ?

Il est nécessaire d'exclure de cette discussion, les splénomégalies dont l'étiologie peut être connue : tuberculeuse, parasitaire ..., parce que l'atteinte hépatique peut être simultanée et que d'autre part, elles requièrent des sanctions thérapeutiques particulières.

En fait le débat porte sur ces splénomégalies nord-africaines d'étiologie inconnue et qui font justement soulever le problème de la "maladie de Banti"

Pour défendre la conception d'une "fatalité cirrhotique", il y a 3 ordres d'arguments d'inégale valeur :

- des arguments cliniques
- des arguments histologiques
- des arguments hémodynamiques

a) les arguments cliniques

Ils sont les plus contestables. Il ne suffit pas en effet, d'observer différents tableaux cliniques chez des malades différents, pour avoir ensuite le droit intellectuel de les classer comme les différentes étapes d'une seule et même maladie.

C'est ainsi :

- qu'il existe indiscutablement des splénomégalies sans retentissement clinique patent et dont l'étiologie est inconnue.
- qu'on observe également des splénomégalies avec élévation de la pression intra-splénique sans atteinte hépatique décelable par la biopsie à l'aiguille
- que l'on peut voir également des splénomégalies s'accompagnant de lésions hépatiques discrètes (fibrose périportale ou "espace portite") et d'une hypertension portale
- qu'il y a des splénomégalies découvertes chez des sujets cirrhotiques ; la grosse rate pouvant être connue de longue date.

Cependant, rien ne permet sur la simple clinique, d'en faire, à priori, les étapes successives d'une unique maladie.

Car, c'est en fin de compte le problème de la maladie de Banti. En quatre vingts ans de discussion, il n'y a pas eu à notre connaissance une seule observation clinique relatant ces différentes étapes chez un même malade. Ajouton d'ailleurs, bien modestement, que notre travail peut justifier la même critique, sur ce point précis.

b) les arguments histologiques et hémodynamiques

sont difficilement dissociables, car ils sont tirés de l'observation conjointe de nombreuses coupes histologiques et des données fournies par la prise des pressions intra-spléniques ou spléniques et par l'angiographie. Plusieurs auteurs contemporains y ont contribué. Il y a quelques années, BOURGEON et ses élèves ont proposé une classification reposant sur ces données.

Pour eux :

- 1 - le premier stade de l'affection splénique se traduit par une hyperplasie réticulaire, qui n'est cependant pas l'apanage de la maladie de Banti, car la rate réagit sur le même mode à diverses agressions : infectieuses, parasitaires, toxiques ...

Cette hyperplasie qui affecte l'endothélium des sinus de la rate provoque un rétrécissement de leur lumière.

Il en résulte un retentissement sur les vaisseaux situés en amont; les artérioles sont soumises à un régime circulatoire forcé.

L'étude histologique montre un épaississement fibreux de leur paroi. Cette fibrose s'étend et pénètre dans les follicules de Malpighi, réalisant l'aspect histologique de la fibro-adénie.

- 2 - le second stade de l'affection est lié à l'envahissement de la pulpe rouge par la fibrose.

La transformation fibreuse de cette pulpe retentit sur le système des sinus dont la lumière va s'élargir ; mais leurs parois, du fait de la fibrose, ont perdu leur élasticité physiologique.

A ce stade, la fibrose a également supprimé l'activité contractile des artérioles.

Le sang traverse donc un ensemble de sinus et d'artérioles sans souplesse. Il s'est créé un véritable système de shunts artério-veineux, ce qu'avait déjà évoqué auparavant BLAKEMOR. Mais l'afflux sanguin ainsi facilité, ne crée pas une stase, et la rate est le siège d'une "congestion active", terme qu'avaient déjà défendu CESA-BIANCHI et CELLINA.

Toujours selon les mêmes auteurs, auxquels se joint PATRASSI, cette congestion splénique "active" va entraîner une hypertension au niveau de la veine splénique.

BOURGEON cite à l'appui de cette théorie, 2 observations de malades dont le foie était cliniquement et histologiquement indemne, et chez lesquelles une hypertension veineuse splénique respectivement à 20 et 24 cm d'eau redevint normale après clampage de l'artère splénique. Ceci étant pour lui un argument majeur contre la théorie des chirurgiens américains pour lesquels l'hypertension por-

taie ne peut apparaître que si existe un blocage pré, intra- ou sus-hépatique.

3 - dans un 3ème stade :

toujours pour les mêmes auteurs, la rate devient le siège d'une "congestion passive". Cette transformation ne peut se faire que lorsqu'apparaît un obstacle post-splénique : thrombose portale ou atteinte hépatique.

...et c'est à ce stade que les discussions renaissent !

Car si le stade de "congestion active" splénique est pratiquement admissible pour tous, par contre l'éternel problème de l'atteinte hépatique secondaire est encore actuellement l'objet de controverses :

- BOURGEON semble admettre, comme PAYET, l'hypothèse d'une "mésenchymatose" simultanée de la rate et du foie.

Mais si cette "mésenchymatose" est également hépatique, par quel mécanisme la splénectomie empêche-t-elle l'évolution de cette atteinte hépatique existant déjà en puissance ?

- et si la mésenchymatose est primitivement splénique, comment expliquer son extension vers le foie ?

On est tenté de fournir une réponse à ces questions en incriminant l'hypertension portale.

Comment expliquer cependant son apparition s'il n'existe conjointement un obstacle pré, intra ou sus-hépatique ? -

On en revient au problème si débattu de l'hypertension portale par hyperafflux, problème que nous avons déjà évoqué à propos des cirrhoses méditerranéennes.

Nous en reparlerons plus en détail au cours de ce travail, à propos de 3 de nos observations. La question est en effet de savoir, si l'hyperpression existant au sein de la rate, est capable de se propager, sans obstacle, dans tout le système porte.

De fait, les études hémodynamiques ont montré dans les spénopathies méditerranéennes :

- une augmentation du débit splénique (WILLIAMS)
- parfois une augmentation du débit hépatique mesuré par l'extraction de l'indocyanine (WILLIAMS) ou par la fixation de l'or colloïdal radio-actif (HAEFFNER)
- et la vitesse de circulation portale peut être augmentée.

Mais la plasticité fonctionnelle très grande du lit portal est bien connue. Il est physiologiquement presque impossible de provoquer une hypertension portale par la seule augmentation, même considérable, du débit portal, s'il n'existe pas un obstacle associé tel une fibrose péri-portale discrète.

En somme, le dénominateur commun entre les cirrhoses méditerranéennes et les splénomégalias nord-africaines reste le problème de la grosse rate et de son action cirrhogène éventuelle :

- est-elle responsable de la cirrhose dans le premier cas ?
- va-t-elle inéluctablement vers un tableau de cirrhose dans le second cas ?

Dans ce travail sur les splénomégalias nord-africaines, nous ne pouvons apporter une réponse irréfutable à ces questions. Peut être même compliquons-nous le problème déjà si complexe de la pathologie Bantienne en incluant un nouveau point d'interrogation : celui de la présence possible, dans certains cas de splénomégalias nord-africaines, d'une hémoglobinopathie non décelable par les techniques usuelles d'électrophorèse.

PROTOCOLE D'ETUDE

Protocole d'étude

Nous avons colligé 95 observations de splénomégalias nord-africaines. Il s'agit de malades qui ont été hospitalisés dans le service du Dr. PARAF, à l'Hôpital Franco-Musulman de Bobigny, entre 1964 et 1970.

I - Ces malades se répartissent de la façon suivante :

a - Sexe :

- 91 hommes
- 4 femmes

b - Age :

- entre 20 et 29 ans : 24 cas
- entre 30 et 39 ans : 35 cas
- entre 40 et 49 ans : 21 cas
- entre 50 et 59 ans : 10 cas
- entre 60 et 69 ans : 3 cas
- 70 ans et plus : 2 cas

c - Origine ethnique :

- Algériens : 74
- Marocains : 12
- Tunisiens : 6
- Israélites : 2
- Né en Europe : 1

II - Les antécédents :

a - antécédents palustres

- retrouvés : 7 fois
- douteux : 2 fois
- sérologie positive : 3 fois

b - antécédents éthyliques

Ils ont été retrouvés dans 14 cas :

- 5 fois l'éthylisme était certain
(1 l. de vin ou plus par jour)
- 9 fois, l'intoxication éthylique était mineure
 - dans ces cas, le plus souvent il s'agissait d'adultes jeunes (moyenne d'âge 35 ans)
 - l'arrivée en France était souvent récente
 - de surcroît dans 5 de ces cas d'imprégnation éthylique mineure, les épreuves fonctionnelles hépatiques et la ponction biopsie du foie, étaient normales.
- Soulignons enfin que sur les 8 cas de cirrhose hépatique avec splénomégalie de notre première série de malades, l'intoxication éthylique certaine ne fut retrouvée qu'une fois.

c - antécédents tuberculeux

- ils furent retrouvés 5 fois à l'interrogatoire
- dans 1 cas (observation n° 2) il s'agissait très probablement d'une tuberculose splénique.

d - antécédents parasitaires

- Il furent recherchés dans la plupart des cas, mais nous n'avons pas pratiqué systématiquement une biopsie rectale. Les examens complémentaires pratiqués n'ont pas mis en évidence de parasitose susceptible d'expliquer la splénomégalie.

e - antécédents d'hépatite

Ils furent retrouvés dans 3 cas (Obs. n° 11, 23, 65).

III - Les circonstances de découverte de la splénomégalie :a - malades hospitalisés pour cirrhose décompensée avec ascite

3 cas : observations n° 6, 11, 69

b - malades hospitalisés pour hémorragies digestives

5 cas : observations n° 9, 44, 60, 61, 87

c - découverte d'une hépatomégalie nette avec splénomégalie

6 cas : observations n° 12, 19, 37, 43, 53, 70

d - malades hospitalisés pour douleurs de l'hypochondre gauche

20 cas

e - splénomégalies, découvertes lors d'examens systématiques chez des sujets hospitalisés pour des affections diverses : troubles colitiques, syndromes ulcéreux, pneumopathies, altération de l'état général... etc ...

61 cas

IV - Au cours de l'examen clinique :

Le volume du foie et de la rate, apprécié par la palpation et la percussion, fut noté de la façon suivante :

a - volume du foie

- . cotation 0 : volume normal
ou foie non palpable : retrouvé dans 70 cas
- . cotation + : foie débordant de 1 ou 2
cm le rebord costal : noté dans 19 cas
- . cotation ++ : hépatomégalie importante : retrouvée dans 6 cas

b - volume de la rate

- . cotation + : pôle inférieur de la rate
perçu à bout de doigts : noté dans 46 cas
- . cotation ++ : rate débordant de 1 ou
2 cm le rebord costal : notée dans 29 cas
- . cotation +++ : rate nettement volumi-
neuse : notée dans 19 cas

V - L'étude hématologique :

a - a comporté systématiquement

- une numération formule sanguine
avec numération des plaquettes

et dans la grande majorité des cas, un hématoците et une numération des réticulocytes.

b - un dosage pondéral de l'hémoglobine

a été fait dans 44 cas.

c - une électrophorèse de l'hémoglobine selon la technique usuelle dans 66 cas.

d - un dosage du fer sérique et de la saturation de la sidérophiline dans 49 cas.

e - un médullogramme : dans 11 cas.

f - enfin pour quelques malades, d'autres examens ont été pratiqués :

- étude de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques
- mesure du volume sanguin, total, plasmatique et globulaire
- dosage de la glucose 6 phosphate deshydrogénase
- étude de la séquestration splénique ... etc ...

VI - Les explorations biologiques :

ont comporté dans la majorité des cas :

- les tests hépatiques usuels
- une étude de la BSP
- une électrophorèse des protides
- et dans 20 cas, une immuno-électrophorèse.

VII - Une laparoscopie

a été pratiquée dans 77 cas.

VIII - La ponction biopsie hépatique à l'aiguille

a été faite dans 68 cas.

7 malades seulement n'ont pas subi l'un ou l'autre de ces 2 derniers examens :

- soit du fait d'une urgence chirurgicale
- soit parce que la crase sanguine ne permettait pas ces explorations sans risque
- soit du fait de sortie prématurée du malade.

IX - Les explorations radiographiques :

- a - ont comporté systématiquement une recherche des varices oesophagiennes
- b - la splénoportographie trans-pariétale, avec prise de la pression intra-splénique, a été pratiquée dans 41 cas.
- c - une artériographie coeliaque sélective a été faite dans 53 cas.

Certains de nos malades ont subi ces 2 derniers examens : 20 cas
 Au total 74 malades ont eu une angiographie.

X - Les examens per et post opératoires :

- 11 de nos malades ont subi une intervention chirurgicale :
 - 1 anastomose spléno-rénale (obs. n° 81)
 - 10 splénectomies (obs. n° 15, 20, 21, 27, 28, 30, 44, 45, 52, 53) pour des causes diverses (hypertension portale, atteinte hépatique sérieuse chez un sujet jeune, hypersplénisme, accident de splénoportographie (3 cas)).

Au décours de ces interventions, ont été faites :

- une étude histologique du foie
- une étude histologique de la rate.

Il ne nous a pas paru nécessaire de rapporter nos 95 observations :

- nous fournissons, sous forme de tableaux, les renseignements essentiels recueillis pour chaque cas
- et présentons en détail les observations qui ont fait l'objet des investigations les plus complètes, soit 40 au total.

Nous avons répartis nos 95 cas de splénomégalias nord-africaines selon la classification suivante :

I - <u>Splénomégalie avec cirrhose du foie</u> :	8 cas
II - <u>Splénomégalie avec thrombose portale</u> :	2 cas
III - <u>Splénomégalias</u> , avec ou sans augmentation de la pression intra-splénique, <u>avec polyglobulie ou tendance polyglobulique</u> :	42 cas
IV - <u>Splénomégalias</u> , avec ou sans augmentation de la pression intra-splénique, <u>sans polyglobulie</u> :	43 cas

Cette classification appelle 2 commentaires :

- a - Nous tenons à signaler d'emblée que l'individualisation des 2 derniers groupes est faite arbitrairement sur l'existence ou non d'une polyglobulie.
Et nous justifierons ce choix en cours d'exposé du 3ème groupe.
- b - On pourra s'étonner que nous n'attachions qu'une importance relative à la valeur de la pression intra-splénique.

Valeur de la pression intra-splénique

Théoriquement, toute élévation de la pression intra-splénique (PIS) au dessus de 16 mm de mercure est un bon signe d'hypertension portale.

En fait, la prise de la pression intra-splénique, par voie trans-pariétale, est un geste aveugle qui ne permet pas de savoir exactement où se trouve l'aiguille.

Dans les cas où celle-ci pique directement dans la veine splénique, la pression obtenue est alors le reflet assez précis de la pression portale. Mais il est des cas opposés où l'élévation rapide de la colonne liquidienne, jointe à la constatation de battements artériels, montre que l'on mesure alors une pression artérielle splénique.

Dans bien des cas, enfin, il est probable que la pression obtenue est une composante artério-veineuse.

Certaines rates très vascularisées peuvent s'accompagner d'une pression intra-splénique élevée. PARAF a constaté ce phénomène pour des rates de leucémies myéloïdes et chez des sujets polyglobuliques. SOTGIU a noté le même phénomène dans un cas de Thalassémie mineure.

CAROLI et CHANDEROVITCH pensent que, dans les hémopathies, la rate se comporte comme un angiome et que la pression intra-splénique est alors une véritable pression artériolaire.

Cette même réserve nous paraît pouvoir s'appliquer pour certains de nos malades "polyglobuliques" (nous aurons l'occasion d'y revenir), et ce en l'absence de toute thrombose de l'axe splénoportal.

Il y a enfin des cas indiscutables, notamment ceux rapportés par BENHAMOU, où l'hypertension intra-splénique est isolée, sans hypertension portale. D'ailleurs, on peut penser, comme PIETRI, que dans une splénopathie peut se constituer au niveau de la rate elle-même un obstacle hémodynamique lié au remaniement fibreux et à la prolifération réticulo-endothéliale, aboutissant à l'établissement d'un gradient splénoportal. La pression intra-splénique ne pouvant être dans ce cas le reflet de la pression portale.

Cet avis n'est pas partagé pour tous, c'est le cas, nous l'avons déjà évoqué, des partisans de l'hypertension portale d'amont, par hyperafflux sanguin.

Nous avons également souligné que cette théorie avait des opposants qui font valoir des arguments solides. Nous nous proposons de revenir sur ce problème à propos de quelques unes de nos observations.

Pour toutes ces raisons, il ne nous paraît pas évident que la pression intra-splénique soit toujours le reflet fidèle de la pression portale, et c'est pourquoi nous ne lui attachons pas une importance capitale dans le choix de notre classification.

Groupe I :

SPLENOMEGALIES ET CIRRHOSES DU FOIE

N°	Nom	Age	Sexe	Ethyl.	GR	Hte	Alb. Glo.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBH	Angiographie
6	HAB.	59	M	++	3,3	31 %		37 mg		Cirrhose hép. ++ rate non vue		
9	KHO.	54	M	0	3,8	33 %	Alb. 31 Glo. 24		42 % 12 %			Enorme rate. Reflux més. inf. Varices oe- sophagiennes
11	DAM.	40	M	0	4,45	39 %		136 mg		Cirrhose, no- dules, rate +++		PIS : 28 cm H ₂ O. Va- rices oesophagiennes
28	HAN.	30	M	0	3,7	47 %			32 % 4 %	Atrophie du lobe gauche Rate ++	Fibrose pé- ri-portale	PIS : 20 cm H ₂ O Splénectomie : rate : 420 g. foie : lobe gauche ; cirrhose constituée
47	HAS.	54	M	0	4,54	44 %	Alb. 39 Glo. 30	11 mg	58 % 40 %	Cirrhose atrophique à gros nodules		Rate +++ PIS : 26 cm H ₂ O
69	CAU.	57	M	+	3,7				21 % 13 %	Cirrhose mi- cronodulaire Rate ++++	Non faite	Rate +++ Varices oesophag. ++ Anévrisme Artère splénique
70	ELK.	66	F	0	3,4	28 %		20 mg			Sclérose hé- pathique ++	Varices oesophagien- nes
81	BOUT.	21	M	+	3,8		Alb. 32 Glo. 30	7 mg		Cirrhose à gros nodules	Fibrose hé- pathique +++	Rate +++ PIS : 45 cm H ₂ O

OBSERVATION N° 6 - HAB ... Akli

- . Algérien de 59 ans
- . Hospitalisé pour cirrhose décompensée
- . Ethylisme ancien important : 2 litres de vin par jour.

Examen clinique

- . Hépatomégalie
- . Ascite, circulation collatérale
- . La splénomégalie importante ne sera palpable qu'après la régression de l'ascite
- . Epanchement pleural droit, abondant, hémorragique
- . Oedème des membres inférieurs

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 350 000
leucocytes : 6 100
plaquettes : 70 000
- . Hématocrite : 31 %
- . Hémoglobuline : 10 g 6
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale HBA

Bilan biologique

- . Bilirubine totale : 22 mg, libre 15 mg
- . Cholestérol : 1,65 g
- . Taux de prothrombine : 24 %
- . Protides totaux : 69 g/l Alb. : 22,5 g/l.
 β + γ globulines : 38 g/l.

Transit oesogastro-duodéal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie : . cirrhose atrophique macro-nodulaire
 . importante vascularisation des mésos et du ligament rond
- . Rate : non vue.

Conclusion

- . Cirrhose atrophique décompensée avec splénomégalie chez un algérien de 59 ans
- . Antécédents éthyliques certains.
- . Hypersplénisme et hémolyse.

OBSERVATION N° 9 - KHOR ...

- . Algérien de 54 ans
- . Hospitalisé pour ascite

Antécédents

- . En 1960 : découverte d'une volumineuse splénomégalie lors d'un examen systématique de médecine du travail
- . En 1966 : hématémèse
- . Pas de notion d'éthylisme
- . BW +

Examen clinique

- . Ascite
- . Enorme rate débordant de 15 cm le rebord costal
- . Petit foie : 10 cm sur la ligne mamelonnaire

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 800 000
leucocytes : 1 600
plaquettes : 91 000
- . Hématocrite : 38 %

Bilan biologique

- . Taux de prothrombine : 45 %
- . Cholestérol : 1 g
- . BSP : 15e minute : 42 % - 45e minute : 12 %
- . Protides : 72 g Alb. 31 g γ glob. : 24 g

Transit gastro-duodéal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie : cirrhose atrophique macro-nodulaire
splénomégalie volumineuse
hypervascularisation du ligament rond

Splénoportographie

- . Reflux important dans la mésentérique inférieure et la coronaire stomacique

Anastomose spléno-rénale refusée par les chirurgiens.

Conclusion

- . Enorme rate découverte 7 ans plus tôt chez un algérien de 54 ans
- . Cirrhose atrophique non éthylique
- . Hypertension portale
- . Hypersplénisme
- . Intervention refusée par les chirurgiens.

OBSERVATION N° 11 - DAMA ...

- . Tunisien de 39 ans
- . Hospitalisé en juin 1969 pour : ictère, ascite, oedèmes des membres inférieurs.

Antécédents

- . En 1950 : poussée ascitique régressive, sans ictère ni hémorragies digestives, traitée en Tunisie
- . En 1968 : hospitalisé en Tunisie pour : hématurie, ascite et splénomégalie. Tests hépatiques perturbés
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Ictère
- . Ascite
- . Circulation collatérale
- . Foie non palpable
- . Enorme splénomégalie

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 450 000
leucocytes : 4 300
plaquettes : 130 000
réticulocytes : 1 %
- . Hématocrite : 39 %
- . Ponction sternale : moëlle riche en érythroblastes

Bilan biologique

- . Bilirubine totale : 136 mg ; libre : 92 mg
- . Fer sérique : 95 μ g ; saturation : 36 %
- . Taux de prothrombine : 30 %
- . Protides totaux : 60 g
- . Electrophorèse : Alb : 21 g 5
 α_1 : 2 g 5
 α_2 : 3 g 6
 β : 12 g 5
 γ : 20 g
- $\beta + \gamma$ glob. : 32 g 5

Transit oesogastro-duodénal : varices oesophagiennes

- Laparoscopie :
- . Foie macro-nodulaire
 - . Atrophie portant électivement sur le lobe droit
 - . Hypervascularisation du ligament rond

Splénoportographie

- . PIS : 28 cm H₂O, mais effraction sous-capsulaire

- . Intervention de dérivation : refusée par les chirurgiens
- . Retour en Tunisie : décès des suites d'un accident hémolytique transfusionnel

Conclusion

- . Cirrhose atrophique macro-nodulaire décompensée, non éthylique
- . Hypertension portale
- . Enorme splénomégalie
- . Hémolyse
- . Intervention de dérivation refusée par les chirurgiens

OBSERVATION N° 28 - HANN ... Bachir

- . Algérien de 29 ans, en France depuis 1 an
- . Entre dans le service pour douleurs de l'hypochondre gauche
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . La rate déborde de 4 cm le rebord costal
- . Le reste de l'examen est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 700 000
leucocytes : 6 200
plaquettes : 120 000
- . Hématocrite : 47 %
- . Hémoglobine : 15 g 2
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale : H B A

Bilan biologique

- . BSP : 15e minute : 32 mg - 45e minute : 3,5 mg
- . Taux de prothrombine : 55 %
- . Fer sérique : 100
- . Protides : 71 g. Alb. : 27 g γ glob. : 29 g

Transit gastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie : . Atrophie du lobe gauche du foie
. Splénomégalie

Ponction biopsie hépatique : importante fibrose périportale

Splénoportographie : pression intra-splénique : 20 cm H₂O
axe normal

Artériographie coeliaque

- . Artère splénique augmentée de volume
- . Splénomégalie homogène

Intervention décidée devant l'état hépatique

- . Prise de la pression dans la veine splénique : 12 cm H₂O
- . Splénectomie

Biopsie hépatique per opératoire

- . Lobe gauche : importante sclérose, infiltrats épars, petits foyers de nécrose
- . Lobe droit : remaniement par une sclérose avec nombreux foyers lymphoïdes, correspondant à une cirrhose débutante

Examen histologique de la rate (400 g) : fibro-adénie de la pulpe rouge

Conclusion

Chez un Nord-Africain de 29 ans, non éthylique : découverte d'une splénomégalie avec cirrhose atrophique du foie intéressant électivement le lobe gauche. Splénectomie.

OBSERVATION N° 47 - HASS ... Backir

- . Algérien de 54 ans
- . Hospitalisé pour douleurs épigastriques atypiques

Antécédents

- . Crises de paludisme probables en 1954
- . Pas d'éthylisme

Examen clinique

- . Etat général bien conservé ; pas de fièvre
- . Quelques petites adénopathies axillaires
- . Foie non palpable
- . Splénomégalie importante

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 540 000

leucocytes : 4 240 dont 64 % de PN
4 % de PE

plaquettes : 81 000

réticulocytes : 1 %

. Electrophorèse de l'hémoglobuline : Hb A normale

Bilan biologique

- . Cholestérol : 2,2 g
- . Bilirubine : 11 mg
- . Taux de prothrombine : 80 %
- . BSP : 15e minute : 58 % - 45e minute : 40 %
- . Protides totaux : 69 g
 - alb. : 39 g { β : 11 %
 - glob. : 30 g { γ : 36 %

Transit gastro-duodéal : bulbe ulcéreux ancien

Laparoscopie : . Cirrhose atrophique macro-nodulaire
 . Hypervascularisation épiploïque
 . Rate très augmentée de volume

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 28 cm H₂O
- . Axe splénoportal libre, mais veine splénique grêle
- . Circulation collatérale avec anastomose splénocave.

Artériographie

- . Enorme splénomégalie hypervascularisée
- . Opacification retardée de l'artère hépatique
- . Pas de veinographie de retour

Conclusion

- . Découverte chez un Algérien de 54 ans d'une cirrhose atrophique macro-nodulaire, non éthylique
- . Splénomégalie
- . Hypertension portale avec circulation collatérale spléno-cave à la splénoportographie.

OBSERVATION N° 69 - CAUM ... Roger

- . 57 ans
- . Splénomégalie connue depuis l'âge de 19 ans, découverte
- . lors d'un séjour au Maroc ; le malade ayant eu à l'époque plusieurs crises de paludisme.

- . Ethylisme modéré mais certain .
- . Le malade entre dans le service pour :
 - . Ictère
 - . Ascite
 - . Melaena

Examen clinique

- . Foie non perçu à la palpation
- . Splénomégalie importante (déborde de 6 cm le rebord costal)

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 700 000
leucocytes : 2 300
plaquettes : 60 000
- . V.G.M. : 86
- . Moëlle : riche en érythroblastes
- . Fer sérique : 130 γ ; saturation : 33 %

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,25 g
- . Bilirubine : 10 mg
- . Taux de prothrombine : 53 %
- . BSP : 15e minute : 21 mg - 45e minute : 13 mg
- . Protides totaux : 74 g
 γ glob : 30 g

Transit gastro-duodéal : varices oesophagiennes importantes

Laparoscopie : . Cirrhose micro-nodulaire
 . Atrophie du lobe droit
 . Importante splénomégalie

Artériographie coeliaque

- . Très grosse artère splénique
- . Volumineuse splénomégalie homogène
- . Petit foie

Toute sanction chirurgicale est refusée par les chirurgiens et par le malade .

Conclusion

- . Ascite et melaena chez un homme de 57 ans, européen
- . Antécédents palustres ; splénomégalie connue depuis l'âge de 19 ans
- . Cirrhose atrophique avec hypertension portale
- . Hypersplénisme .

OBSERVATION N° 70 - ELKA ... Marie

- . Algérienne âgée de 66 ans
- . Entre dans le service en 1970 pour ascite

Antécédents

- . Splénomégalie connue depuis une vingtaine d'années
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Ascite
- . Circulation collatérale
- . Hépatomégalie : 16 cm sur la ligne mamelonnaire
- . Splénomégalie : la rate déborde de 5 cm le rebord costal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 400 000
leucocytes : 2 800
plaquettes : 50 000
- . V.G.M. : 83
- . VS : 100 - 123

Bilan biologique

- . Fer sérique : 65 γ ; saturation : 24 %
- . Cholestérol : 1,85 g
- . Bilirubine : 23 mg ; libre : 2 mg
- . Taux de prothrombine : 50 %
- . Protides totaux : 59 g
Alb : 34 g
 γ glob : 15 g

Transit oesogastro-duodénal : varices oesophagiennes

Ponction biopsie hépatique : fibrose annulaire importante

Conclusion

- . Chez une algérienne âgée de 66 ans
- . Cirrhose décompensée, non éthylique
- . Splénomégalie connue depuis de nombreuses années
- . Hypersplénisme.

OBSERVATION N° 81 - BOUT ...

- . Algérien âgé de 21 ans
- . En France depuis 3 ans
- . Est adressé par son médecin du travail dans le service du Dr. Somia pour adénopathie hilaire gauche et nodule sous claviculaire - Cuti +
- . Pas d'antécédents pathologiques notables
- . Ethylisme modéré, récent (2 litres de bière par jour)
- . Toute tuberculose évolutive étant écartée, le malade est adressé dans le service, l'examen ayant montré l'existence d'une hépatomégalie et d'une splénomégalie.

Examen clinique

- . Le foie déborde de 3 cm le rebord costal
- . Le pôle inférieur de la rate est palpée à 5 cm au-dessous du rebord costal
- . Discrète circulation collatérale
- . Tendance ecchymotique
- . Ni ascite ni oedèmes des membres inférieurs

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 580 000
- leucocytes : 2 000 dont 30 % de PN
14 % de PE
4 % de PB
- plaquettes : 60 000
- . Ponction sternale : érythroblastose
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : Hb A normale

Bilan biologique

- . Gros : 1,6 mg
- . Bilirubine : 7 mg
- . Cholestérol : 2 g
- . Taux de prothrombine : 70 %
- . Protides totaux : 62 g
 - Alb : 32 g
 - γ glob : 30 g

Recherche de parasites dans les urines et les selles : négative

Transit gastro-duodénal : varices oesophagiennes probables

Laparoscopie : . Grosse rate recouverte d'épiploon
 . Foie enveloppé presque totalement par de la capsule. Lobe gauche atrophique, Ebauche de nodules
 . Ligament rond modérément vascularisé

Artériographie coeliaque

- . Importante splénomégalie
- . Artère splénique augmentée de volume

Bilan rénal : normal

Devant l'importance de l'hypersplénisme, une intervention est décidée en décembre 1964 (Dr. Hivet) :

- . Splénoportographie pré-opératoire :
 - . Pression intrasplénique : 45 cm H₂O
 - . Axe splénoportal normal
 - . Aspect de Cruveilhier-Baumgarten
 - . Ebauche de reflux dans la mésentérique supérieure
- . Laparotomie
 - . Cirrhose à gros nodules
 - . Ligament rond très vascularisé
 - . Grosse veine splénique avec lésions circonférentielles d'endophlébite non sténosante
- . Splénectomie et anastomose splénorénale termino-terminale
- . Anatomo-pathologie
 - . Rate : 3 kg. Fibro-adénie splénique de la pulpe rouge
 - . Foie : le tissu hépatique est morcelé en petits nodules par une fibrose à bandes épaisses semée d'éléments inflammatoires et comportant quelques néopseudo-canalicules biliaires
- . Suites opératoires simples

Malade revu 2 ans plus tard

- . Bon état général
- . Numération : hématies : 5 310 000
 leucocytes : 8 250 dont 13 % de PE
 plaquettes : 376 000
- . Bilan biologique :
 - . Cholestérol : 2,1 mg
 - . Bilirubine : 5 mg
 - . Taux de prothrombine : 75 %
 - . Protides totaux : 58 g
 Alb : 32 g
 γ glob : 26 g
- . Bilan rénal : très satisfaisant (service du Pr. Legrain)
- . Pas de varices oesophagiennes

Conclusion : . Cirrhose non éthylique chez un Algérien de 21 ans -
 . Importante splénomégalie avec hypertension portal - . Hypersplénisme - . Bons résultats de la splénectomie et de l'anastomose spléno-rénale .

Splénomégalias avec cirrhoses du foie

Ce groupe rassemble 8 de nos observations. Il comprend 7 hommes et 1 femme. L'étude de chaque cas nous permet de faire les constatations suivantes :

1°- L'âge moyen de ces malades est supérieur à celui des autres groupes. Un seul malade a moins de 30 ans (BOUT ..., observation n° 81).

2°- Les antécédents éthyliques sont loin d'être constantes :

On note : - une imprégnation éthylique sérieuse dans un cas (observation n° 6 : HAB ...)

- un éthylysme modéré dans 2 cas (observation n° 69, CAUM ... ; observation n° 81, BOUT ...) encore dans ce dernier cas l'éthylysme était-il récent

- les 5 autres malades sont indemnes de toute imprégnation éthylique.

3°- Des antécédents palustres probables sont retrouvés dans 2 cas (observation n° 47, HASS ... et observation n° 69, CAUM ...). Cette dernière observation est d'ailleurs intéressante puisqu'elle a trait au seul malade d'origine européenne de notre groupe de 95 malades.

Ce malade fit un séjour prolongé au Maroc pendant son adolescence, et présenta plusieurs crises paludéennes. La splénomégalie était connue chez lui depuis l'âge de 19 ans.

4°- La splénomégalie est importante dans tous les cas.

C'est incontestablement dans ce groupe que nous avons observé les rates les plus volumineuses.

La splénomégalie était parfois connue de longue date :

- depuis 7 ans (obs. n° 9)

- depuis 20 ans (obs. n° 70)

- depuis 38 ans (obs. n° 69)

5°- La cirrhose hépatique

- Il s'agit le plus souvent d'une cirrhose atrophique macro-nodulaire (5 cas)

- l'ascite existe dans la moitié des cas

- les hémorragies digestives sont également fréquentes ; qu'elles motivent l'hospitalisation ou qu'on les retrouve dans les antécédents récents (4 cas).

6°- Le bilan hématologique

- l'anémie est presque constante, parfois microcytaire
- on note surtout la fréquence du "dysplénisme", retrouvé dans 6 cas (obs. n° 6, 9, 47, 69, 70, 81)
- l'hémolyse avec augmentation de la bilirubine libre est notée dans 2 cas (obs. n° 6 et 11)

7°- L'atteinte biologique hépatique ne nous a pas paru avoir des caractéristiques très différentes de celles observées dans d'autres cirrhoses.

On note cependant un chiffre de cholestérol total très bas dans 2 observations (n° 9 et n° 69).

8°- Par contre l'étude histologique du foie, lorsqu'elle a pu être faite, semble être concordante avec la description des coupes histologiques des cirrhoses méditerranéennes :

- discrétion de l'atteinte parenchymateuse
- importance de l'atteinte mésenchymateuse avec fibrose annulaire.

9°- L'exploration radiologique

- le transit oesogastro-duodénal montre l'inconstance des varices oesophagiennes, retrouvées seulement dans 3 cas. Il est vrai que cet examen a la réputation de ne montrer que 40 % à 50 % des varices existant réellement.

- la splénoportographie

lorsqu'elle a pu être faite, n'a pas montré, en dehors d'un cas (obs. n° 81), d'élévation très importante de la pression intra-splénique.

L'axe splénoportal était toujours libre, mais il existait souvent un reflux dans la mésentérique inférieure ou la coronaire stomachique.

Dans un cas (obs. n° 81), on nota un aspect de Cruveilhier-Baumgarten. Dans un autre cas (obs. n° 47), une importante circulation collatérale avec anastomose splénocave.

- l'artériographie coeliaque sélective (4 cas)

- . a toujours objectivé une importante splénomégalie hyper-vascularisée
- . l'augmentation de calibre de l'artère splénique est constante et, dans un cas, une opacification retardée de l'artère hépatique avec absence de veinographie de retour a été notée.

10°- Quant à la saction thérapeutique

- Une dérivation spléno-rénale fut envisagée pour 4 malades

(obs. n° 9, 11, 69, 81)

Elle fut récusée par les chirurgiens dans les 3 premiers cas. Seul BOUT ... (observation n° 81) put bénéficier d'une telle opération ; en l'occurrence une splénectomie avec anastomose splénorénale termino-terminale.

Les suites furent favorables si l'on en juge par le résultat avec 2 ans de recul :

- . disparition de l'hypersplénisme
- . absence de majoration des perturbations hépatiques
- . disparition des varices oesophagiennes
- . le bilan rénal, étant par ailleurs satisfaisant.

Seuls des contrôles répétés permettront de préciser si cet optimisme est bien fondé.

Il faut souligner que ce malade était le plus jeune de notre série (21 ans) et présentait un tableau de cirrhose méditerranéenne typique.

- Enfin, un autre malade ; HANN ... (observation n° 28) a subi une splénectomie pour tenter d'enrayer l'évolution de la fibrose périportale ; la pression dans la veine splénique n'étant pas d'ailleurs notablement élevée.

Là aussi, le recul permettra, seul, d'apprécier le bien fondé de cette intervention.

Il s'agissait encore d'un malade jeune (30 ans).

Les 8 cas de cirrhose de notre groupe, sont-ils des cas de "cirrhose méditerranéenne" ?

- Si l'imprégnation éthylique est certaine et ancienne dans le cas de HAB ... (obs. n° 6), nous ne savons pas si la grosse rate était connue de longue date.
- Dans 2 autres cas, l'éthylisme est modéré (obs. n° 69) ou récent (obs. n° 81).
- Dans le cas de CAUM ... (obs. n° 69), on retrouve une splénomégalie connue depuis 38 ans, et la notion d'antécédents palustres.

Si nombre d'auteurs, notamment algériens, ont incriminé le paludisme dans la genèse des cirrhoses méditerranéennes (DUMOLARD, AUBRY, SARROUY, CATTOIR et MARILL) · d'autres, comme BENHAMOU, ont nié formellement l'existence de cirrhoses palustres.

En fait, à l'appui de cette affirmation, la plupart des auteurs contemporains soulignent que la très nette diminution du paludis-

me algérien n'a pas entraîné une régression parallèle des "cirrhoses algériennes".

BOURGEOIN, rejoignant l'avis de BENHAMOU nie aussi toute responsabilité du paludisme comme étiologie possible de la cirrhose.

PAYET se refuse également à attribuer au paludisme un rôle prépondérant et pense qu'il n'est, au mieux, qu'un facteur entre autres facteurs pouvant entraîner une réaction non spécifique du système réticulo-endothélial.

Les autres facteurs connus pouvant être une carence nutritionnelle et l'éthylisme.

Peut-être dans le cas de CAUM ..., ces 3 facteurs associés sont-ils responsables de la cirrhose.

Mais il reste dans notre série, 6 cas pour lesquels aucune étiologie carentielle, parasitaire, éthylique, tuberculeuse ne peut être apparemment retenue.

Le cas de BOUT ... (obs. n° 81), 21 ans, nous paraît indiscutablement faire partie des "cirrhoses méditerranéennes", telles qu'elles sont décrites.

Dans les 5 autres cas, on est également frappé par la constance et l'importance de la splénomégalie.

Or, si la splénomégalie peut s'observer dans n'importe quel type de cirrhose, par contre sa fréquence est diversement notée :

- sur 165 cas de cirrhoses atrophiques éthyliques, PARAF et HECHT ne la trouvent présente que dans 64 % des cas
- et sur 63 cas de cirrhoses éthyliques hypertrophiques, les mêmes auteurs la retrouvent dans 70 % des cas. Encore, dans ce dernier groupe, la splénomégalie n'est-elle importante que dans 11 % des cas.
- dans les cirrhoses méta et post-hépatitiques, PARAF retrouve une splénomégalie dans 59 % des cas.
- dans les cirrhoses biliaires non obstructives, CAROLI, sur 18 cas retrouve une splénomégalie dans 67 % des cas.
- et si la splénomégalie apparaît fréquente dans la rare maladie de WILSON
- il n'y a, en fait, que les cirrhoses méditerranéennes, où l'on trouve avec une telle constance une splénomégalie.

Ce que DUVAL avait bien souligné dans sa thèse.

Si, à leur époque, GILBERT et VILLARET considéraient que, dans les cirrhoses, l'apparition d'une splénomégalie était l'un des témoins majeurs de l'hypertension portale, actuellement bon nombre d'auteurs, quelle que soit la nature de la cirrhose, sont loin d'avoir une position aussi tranchée :

- plus d'un tiers des cirrhotiques ayant présenté des signes indiscutables d'hypertension portale, et souvent morts des suites d'hémorragies digestives, ne sont pas porteurs de splénomégalie (statistique d'autopsie. PARAF et HECHT).
- ce même auteur, avec HIVET et BONNET, a noté qu'après anastomose porto-cave, la régression du volume de la splénomégalie était fréquente mais inconstante.

Pourtant, paradoxalement, dans la "cirrhose méditerranéenne", cette maladie où la grosse rate peut trouver une explication autre qu'hémodynamique, puisqu'elle est primitive, on parle beaucoup d'hypertension portale.

Bien sûr, les défenseurs de la Théorie Bantienne ne parlent-ils de rate "congestive" qu'à un stade terminal de l'évolution.

Mais avant, pour expliquer l'apparition d'une circulation collatérale retrouvée sur les clichés, ils ont recours à la notion d'hypertension portale par hyperafflux ; un obstacle hépatique ne pouvant se concevoir que secondairement.

Aussi pour ces auteurs (BOURGEON, LEGER, PATRASSI, SOTGIU) :

- la rate, dans cette maladie, est-elle le siège d'anastomoses artério-veineuses nombreuses
- ou encore, comme nous l'avons déjà exposé, le siège d'une "dédiﬀérenciation du sinusofde".

Ces 2 mécanismes pouvant intervenir pour entraîner une augmentation du débit artériel splénique avec accroissement de la pression veineuse par hyperafflux. Nous reviendrons sur ce problème si débattu à propos de 3 observations de notre groupe III.

Concernant les cirrhoses, de tels mécanismes sont minimisés pour expliquer l'atteinte hépatique, par certains auteurs (BENHAMOU - CAROLI).

Cependant, il n'est pas exclu qu'ils puissent jouer un rôle dans le déclenchement de certaines hémorragies digestives, car la rate, perdant ainsi son "pouvoir tampon" circulatoire, n'est peut-être plus à même d'amortir les à-coups hypertensifs se développant dans le territoire portal.

Il n'est cependant pas exclu que le foie puisse agir sur la rate par des mécanismes qui n'ont pas de rapport avec l'hémodynamique.

Rappelons, à ce propos, la curieuse expérience de CAMERON sur le rat.

Cet auteur greffe la rate dans le tissu sous-cutané du cou ; elle est donc déconnectée de toute liaison directe vasculaire avec le foie. Il provoque alors une cirrhose hépatique expérimentale par la silicone et constate que, parallèlement, la rate "indépendante" devient volumineuse.

Des mécanismes, autres que l'hypertension portale, peuvent donc intervenir pour entraîner une splénomégalie quand existe une atteinte hépatique. Les défenseurs de la maladie de Banti, s'appuient sur la constatation au départ d'une histologie hépatique normale pour affirmer la précession splénique de la maladie :

- mais on sait le risque d'erreur par défaut d'une seule biopsie hépatique à l'aiguille, pour affirmer l'intégrité du foie.
- il n'est pas dit que l'histologie n'ait pas non plus, même répétée, ses limites dans la détection d'une affection encore inconnue du foie.
- et plus prosaïquement, il manque toujours pour croire sans réserve à l'action cirrhotique d'une splénomégalie, la preuve tangible d'une évolution suivie du début à sa fin chez un même malade.

Groupe II :

SPLENOMEGALIES ET THROMBOSES PORTALES

N°	Nom	Age	Sexe	Ethyl.	GR	Hte	Alb. Glo.	Bilirub.	BSP	LAPARO	PBH	Angiographie
21	BOU.	47	M	0	5,16	49 %	41 23		7 % 5 %		Espace portite ++	PIS : 6 mm Hg Image de throm- bose partielle de la veine spléni- que
82	MOU.	30	M	0	4,5				36 % 2 %	Atrophie du lobe droit du foie		Thrombose par- tielle de la vei- ne splénique. PIS : 25 mm Hg Thrombose de la branche droite de la veine porte

GROUPE II - SPLENOMEGALIE et THROMBOSE PORTALE

OBSERVATION N° 21 - BOU ... Hocine

- . Algérien âgé de 46 ans
- . Hospitalisé dans le service en 1966 pour altération de l'état général
- . Pas d'antécédents notables, pas d'éthylisme.

Examen clinique

- . Foie de volume normal
- . La rate déborde de 5 cm le rebord costal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 160 000
leucocytes : 5 920 dont 36 % de PN
10 % de PE
plaquettes : 156 000
- . Hématocrite : 41 %
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA
HbA₂ (limite supérieure de la normale)
- . VS : 20 - 41
- . Réticulocytes : 1,5 %

Bilan biologique

- . Urée : 0,30 g
- . Electrophorèse des protides : Prot. : 68 g
Alb. : 36,5 g
X glob. : 15 g
- . BSP : 15e minute : 7 % - 45e minute : 5 %
- . Amylasémie : 250u Somogyi

Transit oesogastro-duodénal

- . Pas de varices oesophagiennes
- . Pas de lésions gastro-duodénales

Cholécystographie : normale

Ponction biopsie hépatique : infiltrat inflammatoire modéré siégeant électivement au niveau des espaces portes

Splénoportographie

- . PIS : 6 mm Hg
- . Aspect lacunaire polycyclique sur 3 cm de la veine splénique évoquant une thrombose partielle de la veine.

Intervention chirurgicale : (avril 1966)

- . L'iléoportographie montre une pression à 12 cm H₂O et un aspect rigoureusement normal.

. Splénectomie : facile

la rate pèse 650 g et a un aspect normal .

La veine splénique est disséquée, et on se rend compte qu'elle est entourée à la partie moyenne de la queue du pancréas, par du tissu pancréatique formant anneau, ce qui explique très certainement l'aspect anormal de la splénoportographie .

Les suites opératoires ne sont pas simples :

- occlusion du grêle, 15 jours après
- hyperplaquettose en juin (717 000)
- syndrome néphrotique biologique en octobre ...

Conclusion

- . Chez un Algérien âgé de 46 ans
- . Découverte d'une splénomégalie importante isolée
- . Aspect de thrombose partielle de la veine splénique à la splénoportographie
- . Pas d'hypertension portale
- . Splénectomie et découverte d'une striction de la veine splénique par un anneau de tissu pancréatique, expliquant le faux aspect de thrombose. Espace portite ++
- . Suites opératoires mouvementées.

OBSERVATION N° 82 - MOUC ... Mohand

- . Marocain âgé de 30 ans
- . En France depuis 2 ans
- . Pas d'antécédents notables, pas d'éthylisme
- . Admis dans le service pour splénomégalie et douleurs de l'hypochondre gauche existant depuis 6 mois.

Examen clinique

- . Bon état général ; pas de fièvre
- . Splénomégalie débordant de 3 cm le rebord costal
- . Pas d'hépatomégalie
- . Ni ascite, ni circulation collatérale

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 500 000
leucocytes : 4 000 dont 69 % de PN
3 % de PE
plaquettes : 85 000
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale

Bilan hépatique

- . Taux de prothrombine : 100 %
- . B S P : 15e minute : 27 % - 45e minute : 2 %
- . Electrophorèse : normale

Transit gastro-duodénal : varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie de coloration normale ; mais le lobe droit semble réduit à une mince languette
- . Le ligament rond et les mésos sont très vascularisés

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 25 mm de Hg
- . Thrombose partielle de la veine splénique avec dérivation vers la mésentérique inférieure
- . Thrombose de la branche droite de la veine porte avec dérivation par des néo-vaisseaux vers la veine cystique.

Artériographie coeliaque

- . Artère splénique volumineuse
- . Splénographie importante homogène
- . Artère hépatique de volume normal
- . Le tronc splénoportal n'est pas vu sur les clichés tardifs.

Aucune étiologie certaine n'a pu être mise en évidence pour expliquer cette thrombose. Seule la présence d'adénopathies possibles sur le cliché d'abdomen sans préparation peut faire penser à une étiologie tuberculeuse.

Conclusion

- . Chez un Marocain, âgé de 30 ans, découverte d'une importante splénomégalie avec hypertension portale
- . Double thrombose de l'axe splénoportal avec atrophie du lobe droit du foie
- . Etiologie tuberculeuse possible.

Splénomégalias et thrombose portale

Les 2 observations que nous relatons, illustrent l'intérêt et les limites pour le diagnostic de la splénoportographie.

Si dans l'observation n° 82, MOU ..., la thrombose, du moins celle de la branche portale droite, s'avérerait plausible d'autant qu'elle s'accompagnait d'une atrophie du lobe droit du foie.

Par contre, dans l'observation n° 21, BOU ..., si elle montra un faux aspect de thrombose partielle de la veine splénique, elle eut du moins le mérite d'attirer l'attention sur cette région et c'est lors de l'intervention chirurgicale, qu'on découvrit que la cause de cette image anormale était due à une striction de la veine par un anneau pancréatique, le pancréas étant par ailleurs normal.

Nous n'étudierons pas ici, en détail, le problème des thromboses de l'axe splénoportal.

Dans une revue très complète sur l'hypertension portale, PARAF, CAULIN et RAUTUREAU, ont consacré tout un chapitre au problème des thromboses.

- En cas de thrombose de la veine splénique dans son trajet rétro-pancréatique, les auteurs insistent sur la latence assez fréquente de cette localisation :
 - une poussée fébrile, des douleurs abdominales sont rares
 - la splénomégalie existe une fois sur trois
 - enfin l'hémorragie digestive existe une fois sur trois également.

Certains auteurs ont pu cependant individualiser un syndrome "spléno-hypertensif douloureux"

- En cas de thrombose de la veine porte dans le pédicule hépatique
 - le tronc porte est thrombosé 2 fois sur 3, de son origine au foie
 - les hémorragies digestives sont très fréquentes
 - le syndrome "fièvre, douleurs abdominales, splénomégalie" serait assez caractéristique
- Lorsqu'existe une fuite importante de la substance de contraste dans les voies de dérivation, l'absence d'opacification de la veine porte à la splénoportographie n'est pas une preuve formelle de thrombose.

Il faut compléter cet examen par une iléo-portographie per opératoire ou par une hépato-portographie rétrograde trans-cutanée (PARAF)

- Une image de thrombose partielle du tronc porte peut se voir. Il faut cependant se méfier des fausses images imputables aux désordres hémodynamiques.
- La thrombose des branches de division du tronc porte est rare
 - la circulation collatérale est essentiellement porto-hépatique avec reperméabilisation en tête de méduse au hile du foie.

Nous avons dit que la découverte des thromboses portales, avait entamé l'édifice Bantien, bien avant la mise au point des techniques d'exploration vasculaire.

Rappelons les travaux de ROMMELAERE, suivis de ceux de DEVE, CAUCHOIX, DOCK, SCOTT, WARTHIN.

Les thromboses furent ensuite fréquemment retrouvées dans le cas de splénomégalies apparemment isolées :

- J. LANTERNIER sur 25 cas explorés soigneusement, les trouvait présentes en cas d'hypertension portale, chaque fois qu'un obstacle intra-hépatique n'existait pas
- R. GOUNOT-RIBEYROLLE sur 28 cas d'hypertension portale non compliquée retrouvait, 11 fois une obstruction extra-hépatique.

Sans faire une revue détaillée des multiples étiologies possibles de ces thromboses, il faut cependant souligner :

- la fréquence des infections abdominales
- la fréquence également des thromboses dans les adénocancers avec cirrhoses (2/3 des cas)
- par contre dans les autres cirrhoses, les statistiques importantes ne les retrouvent que dans 10 % environ des cas
- les cancers abdominaux (20 à 25 % des thromboses) et notamment les cancers du pancréas, sont une étiologie fréquente
- mais aussi les pancréatites chroniques.

Et parmi les causes plus rares, mais qui auraient pu nous intéresser dans le cadre de ce travail :

- les polyglobulies (mais essentiellement la vraie maladie de Vaquez)
 - la tuberculose abdominale, et notamment les ganglions tuberculeux au contact du système splénoportal
 - le cas de MOU . . . (obs. n° 82) est peut-être à ranger dans ce groupe
 - Kretz a rapporté 5 cas d'adénopathies tuberculeuses de ce type
 - Bourgeon en a relaté 2 cas.
- Les bilharzioses hépato-spléniques, où les thromboses des systèmes portes extra-hépatiques sont rares mais possibles.
Nous n'en avons pas observé de cas.

Enfin, la splénectomie, autrefois classique dans les splénomégalias dites "primitives" associées à des hémorragies digestives, était souvent suivie d'accidents sévères, liés en fait à des thromboses étendues du système porte.

Des observations récentes montrent qu'une thrombose peut survenir dans les suites d'une splénectomie alors que le tronc splénoportal était normal à la splénoportographie avant l'intervention.

Groupe III :

SPLENOMEGALIES, AVEC OU SANS AUGMENTATION DE LA
PRESSION INTRA-SPLENIQUE, AVEC POLYGLOBULIE
OU TENDANCE POLYGLOBULIQUE

Nous avons individualisé, peut-être un peu arbitrairement, un groupe de 42 malades qui se distingue essentiellement du groupe suivant par une élévation du nombre des globules rouges par rapport à la normale.

Tous ces malades sont des hommes.

a) L'étude de la répartition des âges, donne les résultats suivants :

- de 20 à 39 ans : 15
- de 30 à 39 ans : 19
- de 40 à 49 ans : 5
- de 50 à 59 ans : 2
- plus de 60 ans : 1

On constate que 34 d'entre eux, soit 80 %, ont moins de 40 ans.

b) Le volume de la rate :

- le pôle inférieur est accroché à la palpation dans : 26 cas
- la rate déborde de 1 à 2 cm le rebord costal dans : 14 cas
- elle est volumineuse dans : 2 cas

c) Le volume du foie :

- est normal dans : 35 cas
- déborde le rebord costal de 1 ou 2 cm dans : 4 cas
- l'hépatomégalie est plus volumineuse dans : 3 cas

d) Le bilan hématologique

- montre une numération des globules rouges :
 - supérieure à 6 000 000/cm³ dans : 5 cas
 - entre 5 500 000 et 6 000 000 dans : 14 cas
 - supérieure à 5 100 000 dans : 23 cas
- le dosage pondéral de l'hémoglobine montrait un chiffre supérieur à 15 g % dans 12 cas
- il existait une microcytose nette dans 11 cas
- l'électrophorèse de l'hémoglobine montra :

- une augmentation modérée de l'hémoglobine A_2 dans 3 cas (obs. n° 19, 38, 48), signe d'une thalassémie mineure
- et décèle une hémoglobinoase C hétérozygote dans 2 cas (obs. n° 20 et 67)
- dans les autres cas, l'électrophorèse selon la technique usuelle : gel d'acétate de cellulose ou gel d'amidon, ne montra pas d'anomalies de l'hémoglobine.

e) Une ponction biopsie du foie fut faite dans 33 cas

- l'histologie hépatique était normale dans 18 cas
- elle montra une fibrose discrète des espaces portes dans 13 cas
- une ébauche de fibrose annulaire dans 1 cas (obs. n° 17)
- une discrète atteinte parenchymateuse dans 1 cas (obs. n° 40)

f) L'étude hémodynamique a montré une élévation nette de la pression intra-splénique dans 9 cas sur les 20 où elle fut mesurée.

g) 2 de ces malades ont été revus après leur première hospitalisation :

- le premier malade (obs. 18) a été revu 5 ans après la première hospitalisation. L'histologie hépatique qui était normale la première fois, montrait 5 ans plus tard une discrète stéatose sans aucune fibrose. Pendant cette période de 5 ans, on notait cependant une imprégnation éthylique qui n'existait pas auparavant.
- un autre malade (obs. n° 40) âgé de 72 ans, éthylique, dont la première biopsie hépatique montrait un discret infiltrat des espaces portes, fut revu 1 et 2 ans, plus tard. Lors de ces 2 contrôles, on ne nota pas de perturbations hépatiques sensibles par rapport au précédent examen, et le volume de la rate, modéré au départ, ne subit pas de modifications notables.

Nous ne pouvons relater en détail ces 42 observations.

- aussi fournissons-nous les renseignements essentiels sur chaque cas, sous forme de tableau.
- et relatons plus complètement 15 observations.

N°	Nom	Age	Sexe	GR	Hte	Hémoglob.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBH	Angiographie
2	GHE.	27	M	5,5	40 % VGM : 62	14 g	7		Foie normal Rate ++	Foie normal	Non faite
10	BAO.	48	M	5,33	54 %			72 % 56 %	Non faite	Non faite	Discret reflux dans la coronaire stomacique
14	SEM.	37	M	5,3	54 %	Hb.A			Foie normal	Non faite	PIS 20 cm H ₂ O
16	SELM.	28	M	5,3	40 %				Foie normal Rate ++	Espace portite +	PIS 30 cm H ₂ O Petit reflux dans la mésent. supér.
17	TOUA.	36	M	6,26	58 %	Hb.A		15 mg 13 mg		Espace portite ++ Ebauche de fibrose annulaire	Rate ++ PIS 23 cm H ₂ O
18	ZIDA.	34	M	5,40	53 %	Hb.A			Foie pâle Rate ++	Espace portite = 0 En 1965 et 70	PIS 45 cm H ₂ O Reflux ++ dans la mésent. supérieure
19	BOUR.	38	M	5,1	53 %	Hb.A Hb.A ₂ (4 %)		15 mg 2 mg	Foie normal Rate ++	Espace portite +	Artère splénique volumineuse
20	FER.	31	M	5,82	42 % VGM : 62	16 g Hb.A Hb.C	13	15 % 3 %	Foie normal Rate ++	Normale	PIS 43 cm H ₂ O Ebauche de reflux coronaire stomacique

N°	Nom	Age	Sex ^u	GR	Hte	Hémoglob.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBH	Angiographie
24	BELA.	23	M	5,82	46 %	15,3 g Hb.A		8 mg	Foie normal	Normale	Rate ++ Axe normal
25	DEG.	24	M	5,75	49 %	16,6 g Hb.A	6	Normale	Non faite	Non faite	Rate accessoire
27	SLI.	38	M	5,10	50 %	17 g Hb.A		13 mg	Foie normal Rate ++	Espace portite et infiltrat inflammatoire	Rate ++ PIS 16 cm H ₂ O
29	FRIS.	46	M	5,6	49 %	16,2 g	23	15 mg	Foie normal	Espace portite +	PIS 20 cm H ₂ O
30	TIMD.	35	M	5,1	50 %	17 g Hb.A	14		Foie normal Rate ++	Normale	PIS 20 cm H ₂ O
32	OUJD.	29	M	6,21	51 %	18,3 g Hb.A		4,5 mg	Foie normal Rate ++	Normale	Rate +++
33	ZOUA.	29	M	7,10	47 %					Espace portite +	
38	MIL.	34	M	5,95	49 %	Hb.A Hb.A2 3,5 %	23 mg		Foie un peu augmenté de volume	Espace portite +	
40	BEL.	72	M	5,43				27 mg	Foie clair Rate ++	Foie normal	PIS 20 cm H ₂ O Reflux ombilical
42	MAN.	53	M	5,9	49 %	16,6 g Hb.A	8 mg		Foie un peu augmenté de volume		Rate ++
44	TER.	27	M	5,25		Hb.A	9 mg	30 %	Foie normal Rate +++	Espace portite +	Rate ++ PIS 41 cm H ₂ O

N°	Nom	Age	Sexe	GR	Hte	Hémoglob.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBG	Angiographie
46	LARB.	27	M	5,49	47 %	Hb.A normale	11 mg libre : 8 mg	12,5 mg 2 mg	Foie normal Rate non vue	Normale	PIS 22 cm H ₂ O Rate +
48	LASS.	57	M	5,8	48 %	14,9 g Hb.A Hb.A ₂ 4 %		Bilan hépatique normal			
49	TAIB.	33	M	5,5	48 %	16 g Hb.A Hb.A ₂	14 mg	4 mg 1 mg	Foie normal Rate +	Espace por- tite +	Rate ++ Axe normal
50	HOU.	29	M	5,75	37 % VGM : 64	Hb.A	24 mg		Foie normal Rate ++	Non faite	Non faite
51	KAB.	26	M	5,4	47 %	15,5 g Hb.A	27 mg	12 mg 5 mg	Foie normal	Foie normal	Rate +
53	HAR.	24	M	5,1	48 %	Hb.A			Foie clair Rate ++	Non faite	Rate ++ PIS 30 cm H ₂ O
54	MAN.	33	M	5,2		15,8 g Hb.A Hb.A ₂	4 mg	6,5 mg 2 mg	Foie normal Rate +	Normale	Rate ++
56	BOU.	30	M	5,6							Rate +
57	AIT.	27	M	5,1	50 %			15 % 5 %	Foie normal	Espace por- tite +	Rate + PIS 25 cm H ₂ O
58	ABD.	40	M	5,1				22 % 7 %	Foie augmen- té de volume	Espace por- tite +	PIS normale
63	FER.	27	M	5,55	49 %	17,9 g Hb.A				Normale	Normale

N°	Nom	Age	Sexe	GR	Hte	Hémoglob.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBH	Angiographie
65	BLE.	36	M	6,05	52 %	17 g Hb.A		13 mg 1 mg		Espace por- tite +	
66	LAH.	48	M	5,5	26 %						Normale
67	ZAT.	26	M	5,1	43 %	14 g Hb.C		7 mg 2 mg		Foie normal	Axe grêle Pas de reflux
72	AGH.	36	M	5,44		Hb.A		3 %	Foie normal Rate ++	Normale	Rate ++ PIS 30 mm Hg
73	AYA.	36	M	5,50	52 %	Hb. normale	5 mg	15 % 1 %	Foie normal - non faite	Rate + PIS 25 mm Hg	
74	ABE.	32	M	5,22		normale	5 mg	6 % 4 %	Non faite	Espace por- tite +	Rate + PIS 20 mm Hg
75	HOU.	22	M	5,30	53 %	normale	6 mg	3,5 % 0,5 %	Foie un peu augmenté de volume. Rate +	Espace por- tite +	Rate + PIS 10 mm Hg
76	MOUH.	41	M	6,40	57 %	Hb.A		35 % 13 %	Foie un peu augmenté de volume, pâle	Normale	PIS normale
77	GUE.	30	M	5,30		Hb.A	4 mg	8 % 4 %	Foie normal	Normale	Rate ++
78	BOU.	34	M	5,10		Hb.A	5 mg		Foie normal Rate +	Normale	PIS 20 cm H ₂ O Pas de reflux
79	GHA.	32	M	5,22		Hb.A Hb.A ₂	5 mg		Foie normal Rate non vue	Normale	Rate ++
80	SAD.	38	M	5,20		Hb.A normale	5 mg	42 % 7 %	Foie normal Rate non vue	Espace por- tite +	Rate + PIS 15 mm Hg

OBSERVATION N° 2 - GHE ... Khalil

- . Tunisien de 27 ans
- . Hospitalisé dans le service en mars 1970 pour altération importante de l'état général, fièvre (39°), arthralgies.
- . Pas d'antécédents éthyliques.

Examen clinique

- . Etat général altéré, pseudotypique
- . Foie de taille normale
- . La rate déborde de 2 cm le rebord costal
- . Il existe quelques adénopathies axillaires banales

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 500 000
leucocytes : 4 300 dont 63 % de PN
0 % de PE
plaquettes : 205 000

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,70 g/l
- . Bilirubinémie : 7 mg/l
- . Taux de prothrombine : 55 % puis 73 %
- . Fer sérique : 85 μ g ; saturation : 30 %
- . Fibrinémie : 4,95 g/l
- . Electrophorèse : Protides totaux : 70 g/l
Alb : 28 g/l
 γ glob : 18 g/l

Laparoscopie

- . Foie normal
- . Péritoine normal
- . La rate est volumineuse, couverte de granulations évoquant une tuberculose splénique

Ponction biopsie hépatique

- . Pas de fibrose portale
- . Pigmentation brune lipofuchsinique

- Evolution :
- . Institution d'un traitement antituberculeux
 - . Cédation de la fièvre
 - . Nette amélioration de l'état général
 - . Disparition de la splénomégalie.

Conclusion : Chez un Tunisien de 27 ans, découverte d'une splénomégalie tuberculeuse. Tendance polyglobulique.
Régression de la splénomégalie sous traitement antituberculeux.

OBSERVATION N° 17 - TOUA ... Ismaïl

- . Algérien de 36 ans
- . Hospitalisé dans le service en 1967, pour douleurs de l'hypochondre gauche (les premières douleurs sont apparues 3 ans plus tôt)

Antécédents

- . En France depuis 1961.
- . Ethylisme modéré
- . Pas d'antécédents tuberculeux ni palustres

Examen clinique

- . Bon état général
- . Foie de volume normal
- . La rate déborde de 3 cm le rebord costal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 6 260 000
leucocytes : 5 000
plaquettes : 100 000
- . VS : 1 - 2
- . Fer sérique : 110 γ ; saturation : 28 %
- . G₆PD : normale
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale, HbA
- . Hématocrite : 58 %
- . Volume - sanguin : 5 100
- plasmatique : 2 400
- globulaire : 2 700

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,75 g
- . BSP : 15e minute : 15 mg ; 45e minute : 3 mg
- . Immuno-électrophorèse : γ globulines légèrement augmentées

Transit oesogastro-duodéal : pas de varices oesophagiennes

Ponction biopsie hépatique

- . Densification fibreuse des espaces portes ébauchant une lobulation annulaire très grêle et incomplète
- . Les capillaires sinusoides, fréquemment distendus, ont une paroi qui est souvent épaissie

Splénoportographie

- . PIS : 23 cm H₂ O
- . Axe splénoportal normal
- . Pas de reflux

Artériographie coeliaque

- . Volumineuse splénomégalie homogène

Conclusion

- . Chez un Algérien de 36 ans, se plaignant depuis 3 ans de douleurs de l'hypochondre gauche, découverte d'une importante splénomégalie
- . Espace portite et ébauche de sclérose annulaire du foie
- . Pas d'hypertension portale
- . Polyglobulie
- . Electrophorèse de l'hémoglobine normale avec la technique usuelle.

OBSERVATION N° 18 - ZIDA ... El Hadj

- . Algérien de 34 ans, sans antécédents palustres ni tuberculeux.

1ère hospitalisation en 1966

pour douleurs de l'hypochondre gauche

Examen clinique

- . Foie non palpable
- . La rate déborde le rebord costal de 5 cm

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 420 000
leucocytes : 8 640 dont 47 % de PN
3 % de PE
- . Hématocrite : 53 %
- . Electrophorèse de l'hémoglobine normale : HbA
- . VS : 3 - 12

Bilan biologique

- . Protides totaux : 77 g/l
Alb : 48 g/l
 γ glob : 19 g/l
- . BSP : 15e minute : 45 mg - 45e minute : 13 mg

Ponction biopsie hépatique : histologie normale

Laparoscopie

- . Foie de surface pâle

- . Hyper-vascularisation du ligament rond
- . Rate augmentée de volume

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 45 cm H₂ O
- . Net reflux dans la veine mésentérique supérieure

Artériographie coeliaque sélective

- . Splénomégalie homogène

Etude hémodynamique

- . Pression sus hépatique libre)
- . Pression sus hépatique bloquée) normales
- . Une splénectomie est envisagée, mais refusée par le malade.

2ème hospitalisation en juin 1970

- . Pour troubles colitiques
- . Ethylisme modéré.

Examen clinique

- . Rate toujours volumineuse
- . Foie non palpable

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 100 000
leucocytes : 6 000
- . Hématocrite : 40 %
- . V G M : 78
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale

Bilan biologique

- . Bilirubine : 10 mg
- . Fer sérique : 150 μ g ; saturation 63 %
- . Protides totaux : 70 g

Ponction biopsie hépatique

- . Stéatose macro et micro vésiculaire
- . Clarification cellulaire
- . Pas de fibrose portale

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 15 cm H₂ O
- . Axe splénoportal : normal

Conclusion

Chez un Algérien de 34 ans, découverte en 1966 d'une splénomégalie avec hypertension portale sans cirrhose, sans obstacle splénoportal ni sus-hépatique, mais avec un gradient élevé entre la pression intra-splénique et les pressions sus-hépatiques.

(Problème d'une hypertension portale d'amont)

Malade revu 5 ans plus tard. Ethylisme modéré mais certain.

Il existe une stéatose hépatique, sans fibrose des espaces portes.

BSERVATION N° 19 - BOUR ... Méamar

- . Algérien de 38 ans
- . Admis dans le service en 1966 pour douleurs de type colique évoluant depuis plusieurs années.

Antécédents

- . Dysenterie amibienne probable
- . Pas d'antécédents palustres
- . Pas d'éthylisme

Examen clinique

- . Foie : 14 cm sur la ligne mamelonnaire
- . Rate, nettement palpable, déborde de 5 cm le rebord costal
- . Le reste de l'examen est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 100 000
leucocytes : 4 400
plaquettes : 275 000
- . Hématocrite : 53 %
- . VS : 3 - 10
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HBA normale
HBA₂ = 4 %

Bilan biologique

- . BSP : 15e minute : 15 mg - 45e minute : 2 mg
- . Electrophorèse : Protides totaux : 74 g/l
Alb : 30 g/l
γ glob : 17 g/l
- . Immuno-electrophorèse : augmentation isolée des γ globulines

Examens radiographiques

- . Lavement baryté : normal
- . Cholécystographie per os : normale
- . Pas de varices oesophagiennes

Artériographie coeliaque

- . Splénomégalie modérée
- . Artère splénique augmentée de volume
- . Bonne splénoportographie de retour

Laparoscopie

- . Hépatomégalie : l'hypertrophie porte sur les 2 lobes ; la surface du foie est de couleur normale avec quelques plages de capsulite
- . La rate est nettement augmentée de volume, de surface et de coloration normales.

Ponction biopsie hépatique

- . Discrète fibrose des espaces portes et de la paroi des capillaires sinusoides
- . Discrète infiltration inflammatoire des espaces portes et de quelques capillaires sinusoides

Conclusion

Chez un Algérien de 38 ans, découverte d'une splénomégalie modérée. Espace portite discrète. Pas d'hypertension portale. Elévation modérée de l'hémoglobine A₂. Thalassémie mineure.

OBSERVATION N° 20 - FER ... Khélifa

- . Algérien de 21 ans
- . Hospitalisé une première fois en 1965 pour syndrome diarrhéique et rectorragies
- . Découverte d'amibes dans les selles (*hystolitica minuta*)

Hospitalisé dans le service en 1966

- . Pour douleurs de l'hypochondre gauche
- . Il existe un éthylisme modéré mais certain

Examen clinique

- . Foie : 11 centimètres sur la ligne mamelonnaire
- . Rate : pôle inférieur perçu à la palpation
- . Le reste de l'examen est normal.

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 820 000
leucocytes : 4 500
- . Hématocrite : 42 %
- . Dosage pondéral de l'hémoglobine : 16 g
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : hémoglobines A et C
- . Ponction sternale : série rouge : 11 %
lympho-mono : 20 %
granulocytes : 70 %

Bilan biologique

- . Bilirubine : 13 mg
- . B S P : 15e minute : 15 % - 45e minute : 3 %
- . Fer sérique : 105 μ ; saturation : 38 %
- . Electrophorèse : normale

Laparoscopie

- . Foie de volume, de consistance et d'aspect normaux
- . Rate : augmentée de volume, vallonnée

Ponction biopsie hépatique : strictement normalePonction splénique :

- . Atrésie de la pulpe blanche
- . Hypertrophie réticulo-fibreuse de la pulpe rouge
- . Fibrose oblitérante des artères de gros et moyen diamètres

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 43 cm H₂ O
- . Axe splénoportal normal

Artériographie coeliaque

- . Artère splénique augmentée de volume
- . Splénomégalie homogène

Intervention chirurgicale

- . Artère splénique volumineuse, sinueuse
- . Système Porte non dilaté
- . Splénectomie
Suites opératoires simples. Malade non revu ensuite.

Conclusion

- . Chez un Algérien de 21 ans
- . Splénomégalie sans atteinte hépatique, hypertension portale d'amont ?
- . Splénectomie
- . Polyglobulie. Hémoglobino₂ C hétérozygote.

OBSERVATION N° 24 - BELA ... Ali

- . Algérien de 23 ans
- . Admis dans le service en 1967 pour syndrome douloureux épigastrique

Examen physique

- . Pas d'hépatomégalie
- . Le pôle inférieur de la rate est nettement palpable
- . Le reste de l'examen est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 820 000
leucocytes : 8 000
plaquettes : 150 000
- . Hématocrite : 46 %
- . Résistance globulaire : normale
- . G₆PD : normale
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HBA normale

Bilan biologique

- . BSP : 15e minute : 8 mg - 45e minute : 1 mg
- . Taux de prothrombine : 59 %
- . Fer sérique : 180 μ g ; saturation : 63 %
- . Protides totaux : 78 g/l
Alb : 41 g/l
 γ glob : 19,5 g/l

Transit gastro-duodénal : normal, pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Le foie apparaît tout à fait normal
- . La rate n'est pas vue

Ponction biopsie hépatique : histologie strictement normale

Artériographie coeliaque : splénomégalie homogène

Conclusion . Chez un Algérien de 23 ans, découverte d'une splénomégalie isolée. Pas d'atteinte hépatique.
 . Polyglobulie avec microcytose
 . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale avec les techniques usuelles.

OBSERVATION N° 38 - MILO ... Ben Kader

- . Marocain de 35 ans
- . Hospitalisé pour ictère peu intense se prolongeant depuis 3 mois et douleurs de l'hypochondre gauche

Examen clinique

- . Foie de volume normal
- . Splénomégalie volumineuse

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 960 000
leucocytes : 6 000
plaquettes : 105 000
- . Hématocrite : 49 %
- . Hémolyse initiale : 4,4 ‰
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA : 95 %
HbA₂ : 3,5 %
HbRDA : 1 %

Bilan biologique

- . Cholestérol : 4 g/l
- . Bilirubine totale : 23 mg ; libre : 16 mg
- . Taux de prothrombine : 100 %
- . Fer sérique : 156 μ ; saturation : 35 %
- . Thymol : normal - gros : >2
- . Phosphatases alcalines : normales
- . Transaminases hépatiques : normales
- . Ni sels ni pigments biliaires dans les urines
- . Immuno-électrophorèse :
 - . élévation nette de la β_2 M globuline
 - . élévation modérée des γ globulines
 - . pas de pics $\beta - \gamma$

Laparoscopie

- . Foie d'aspect normal
- . Rate nettement augmentée de volume

Ponction biopsie hépatique

- . Discrète fibrose limitée aux espaces portes
- . Discret infiltrat inflammatoire lymphoïde
- . Pas de pigments

Splénoportographie : non faiteMalade revu un an plus tard

- . Pour persistance des mêmes signes cliniques

- . Il n'y a pas de modifications notables des examens complémentaires.

Conclusion

- . Thalassémie mineure chez un Marocain de 35 ans
- . Importante splénomégalie ; pas de retentissement hépatique majeur
- . Polyglobulie - Hémolyse

OBSERVATION N° 40 - BELK ... Ben Hamed

- . Algérien de 72 ans
- . Hospitalisé à plusieurs reprises dans divers services pour :
 - . Hypertension artérielle
 - . Troubles digestifs
 - . Vertiges et céphalées mis sur le compte d'un ancien traumatisme crânien

Ethylisme ancien : 2 à 3 litres de vin par jour

Examen clinique dans le service, en 1966 :

- . Tension artérielle : 14.8
- . Foie : 12 cm sur la ligne mamelonnaire
- . Rate : nettement palpable
- . troubles psychiques de type hystérique

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 430 000
leucocytes : 4 400 dont 56 % de PN
4 % de PE
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale
- . VS : 1, 3

Bilan biologique

- . BSP : 15e minute : 25 mg - 45e minute : 2 mg
- . Protides : 70 g - Alg : 47 g - χ glob : 12,5 g
- . Taux de prothrombine : 67 %

Transit oesogastro-duodénal : normal
pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie un peu augmenté de volume, clair, discrètement

- remanié en surface
- . Rate : bien visible, congestive ; lacis veineux au niveau du pôle inférieur

Ponction biopsie hépatique

Architecture d'ensemble normale ; discrète clarification cellulaire. Infiltrat des espaces portes à cellules rondes (histiocytaires et lymphoplasmocytaires)
Pas d'espace portite nette.

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 20 cm H₂ O
- . Reflux veineux à l'origine de la veine porte qui paraît rejoindre le réseau ombilical

Ce malade a été revu 1 an et 2 ans plus tard

- . Le volume du foie et de la rate était inchangé
- . Les épreuves fonctionnelles hépatiques restaient les mêmes.

Conclusion

- . Chez un Algérien de 72 ans, découverte d'une splénomégalie avec très discrète atteinte hépatique
- . Tendance polyglobulique. L'électrophorèse de l'hémoglobine avec la technique usuelle ne met pas en évidence d'hémoglobine anormale.
- . Le malade est revu un an et deux ans plus tard
Etat inchangé.

OBSERVATION N° 42 - MANS ... Hachem

- . Algérien de 53 ans
- . Hospitalisé dans le service en 1967 pour sensations de "fourmillements dans le membre inférieur gauche"
- . Ethylisme modéré

Examen clinique

- . Le foie déborde le rebord costal de 3 cm
- . La rate est nettement palpable
- . Discrète circulation collatérale sous-cutanée abdominale.

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 900 000
leucocytes : 6 000 dont 61 % de PN
2 % de PE
- . Hématocrite : 49 %
- . Hémoglobine : 16 g /l
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale
- . VS : 2 - 4

Bilan biologique

- . Bilirubine : 8 mg/l
- . Cholestérol : 1,95 g/l
- . Protides totaux : 75 g/l
- . Electrophorèse : Alb : 37,5 g ; γ glob : 16,5 g
- . Taux de prothrombine : 57 %
- . Fer sérique : 50 γ ; saturation : 20 %

Examen parasitologique des selles : présence d'ascaris

Artériographie coeliaque

- . Artère splénique normale
- . Splénomégalie homogène
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Chez un Algérien de 53 ans, découverte d'une splénomégalie modérée.
- . Ponction biopsie hépatique non faite.
- . L'angiographie est normale
- . Polyglobulie avec microcytose ; l'électrophorèse de l'hémoglobine, avec la technique habituelle, ne montre pas d'hémoglobine anormale.

OBSERVATION N° 46 - LARB ... Rabah

- . Algérien de 27 ans
- . Hospitalisé dans le service en octobre 1967 pour :
 - . douleurs de l'hypochondre gauche
 - . altération de l'état général : asthénie, anorexie, amaigrissement de 7 kg en 2 mois
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Pas d'hépatomégalie
- . Le pôle inférieur de la rate est palpable
- . Il n'y a ni ascite ni circulation collatérale

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 420 000
leucocytes : 7 000
plaquettes : 236 000
réticulocytes : 1,4 %
- . Hématocrite : 47 %
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale
- . G₆PD : 110 mU

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,3 g
- . Bilirubine : 11 mg ; indirecte : 8 mg
- . BSP : 15e minute : 12,5 mg - 45e minute : 2 mg
- . Fer sérique : 200 γ ; saturation : 60 %
- . Electrophorèse : Protides totaux : 66,5 g
Alb : 38 g
 γ glob : 10 g
- . Immuno-électrophorèse : normale

Recherche de parasites : négative

Laparoscopie

- . Foie d'aspect normal
- . La rate n'est pas vue

Ponction biopsie hépatique : normale

Transit gastro-duodéal : pas de varices oesophagiennes

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 22 cm H₂O
- . Axe splénoportal : normal
- . Pas de circulation collatérale

Artériographie coeliaque

- . Splénomégalie modérée
- . Pas d'anomalies artérielles
- . Bonne veinographie de retour

Conclusion

- . Chez un Algérien de 27 ans, découverte d'une splénomégalie isolée sans atteinte hépatique
- . Polyglobulie modérée, microcytaire, s'accompagnant d'une poussée d'hémolyse dont témoigne l'élévation de la sidérémie et de la bilirubine libre
- . Pas d'anomalie de l'hémoglobine avec la technique usuelle d'électrophorèse.

OBSERVATION N° 49 - TAIB ... Boujama

- . Marocain âgé de 33 ans
- . Hospitalisé pour pneumopathie gauche
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Foie : 11 cm sur la ligne mamelonnaire
- . Rate : pôle inférieur nettement palpable

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 500 000
leucocytes : 8 300 dont 79 % de PN
0 % de PE
plaquettes : 179 000
- . Hématocrite : 48 %
- . Hémoglobine : 16 g
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA : 97,7 %
HbA₂ : 2,3 %
- . G₆PD : 125 mU (limite de la normale)²

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1 g
- . Bilirubine : 14 mg
- . Taux de prothrombine : 80 %
- . BSP : 15e minute : 4 mg - 45e minute : 1 mg
- . Protides totaux : 71 g/l
- . Electrophorèse : Alb : 38,3 g ; β glob : 12,5 g ;
 γ glob : 9,5 g
- . Immuno-électrophorèse : normale
- . Fer sérique : 130 γ ; saturation : 52 %

Transit gastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie d'aspect normal
- . Rate augmentée de volume
- . Hypervascularisation des mésentères

Ponction biopsie hépatique

- . Discrète fibrose des espaces portes
- . Légère stéatose

Artériographie coeliaque

- . Splénomégalie homogène
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Chez un Marocain de 33 ans, découverte d'une splénomégalie
- . Discrète fibrose portale ; pas d'hypertension portale
- . "Tendance" polyglobulique, avec présence d'hémoglobine A₂ dans les limites de la normale

OBSERVATION N° 50 - HOUA ... Mohamed

- . Marocain, âgé de 29 ans
- . Hospitalisé en juillet 1969, pour mononucléose infectieuse
- . 1 mois plus tard : persistance de la splénomégalie.

Examen clinique

- . Foie non augmenté de volume
- . La rate est nettement palpable (déborde de 2 cm le rebord costal)
- . Le reste de l'examen clinique est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 750 000
leucocytes : 6 500
- . Hématocrite : 37 %
- . Anisocytose - Microcytose - V G M : 63
- . Réticulocytes : 5,5 %
- . Hémoglobine : 11,2 g
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA
- . G₆PD : 200 mU

Bilan biologique

- . Bilirubine totale : 14 mg/l - libre : 10 mg/l
- . Cholestérol : 1,15 g
- . Fer sérique : 100 γ ; saturation : 38 %
- . Electrophorèse : Protides totaux : 73 g/l
 - Alb : 43,5 g
 - γ glob : 13,5 g
- . Taux de prothrombine : 100 %

Examen parasitologique des selles : 2 hystes d'entamoeba histolytica

Transit gastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie normal
- . Ligament rond normal
- . Importante splénomégalie

Conclusion

- . Persistance, au décours d'une mononucléose infectieuse, d'une splénomégalie, chez un sujet marocain âgé de 29 ans
- . Pas d'atteinte hépatique, pas de signes d'hypertension portale
- . Polyglobulie avec microcytose ; tendance hémolytique dont témoigne l'élévation de la bilirubine libre
- . L'électrophorèse de l'hémoglobine, selon la technique usuelle ne met pas en évidence d'hémoglobine anormale.

OBSERVATION N° 67 - ZAT ... Berikhenis

- . Algérien âgé de 26 ans
- . Admis dans le service en 1970 pour syndrome douloureux épigastrique

Antécédents

- . Ulcère bulbaire
- . Pas d'antécédents palustres ni tuberculeux
- . Pas d'éthylisme

Examen clinique

- . Foie normal
- . Pôle inférieur de rate perçu à la palpation.

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 100 000
leucocytes : 6 400
plaquettes : 140 000
- . Présence de quelques hématies en cible
- . Hémoglobine : 14 g
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : hémoglobines A et C

Bilan biologique

- . B S P : 15e minute : 7 mg - 45e minute : 2 mg
- . Fer sérique : 150 γ ; saturation : 45 %
- . Taux de prothrombine : 88 %

Transit gastro-duodéal : pas de varices oesophagiennes

Ponction biopsie hépatique : discrète clarification cellulaire

Artériographie coeliaque

- . Splénomégalie modérée
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Chez un Algérien de 26 ans, découverte d'une splénomégale isolée
- . "Tendance" polyglobulique
- . Mise en évidence d'une hémoglobinose C hétérozygote

OBSERVATION N° 73 - AYA ... Mohamed

- . Tunisien âgé de 36 ans
- . Hospitalisé pour douleurs de la hanche gauche, 3 mois après une arthroplastie gauche pour nécrose de la tête fémorale

Examen clinique

- . Pôle inférieur de rate perçu
- . Le reste de l'examen clinique est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 420 000
leucocytes : 5 100
plaquettes : 158 000

- . Hématocrite : 52 %
- . Valeur globulaire : 1,06
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA

Bilan hépatique

- . Gros : 2 ml
- . Bilirubine : 5 mg
- . Cholestérol : 1,55 g
- . Taux de prothrombine : 100 %
- . BSP : 15e minute : 15 % - 45e minute : 2 %
- . Protides totaux : 65 g
 - Alb : 40 g
 - γ glob : 25 g

Transit oesogastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie normal
- . Ligament rond normal
- . Rate non vue

Ponction biopsie hépatique : normale

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 25 mm Hg
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Chez un Tunisien âgé de 36 ans, découverte d'une splénomégalie modérée avec hypertension portale
 - . Axe splénoportal normal
 - . Pas d'atteinte hépatique
- . Tendance polyglobulique, avec électrophorèse de l'hémoglobine normale selon la technique usuelle

OBSERVATION N° 76 - MOUH ... Ali

- . Algérien âgé de 41 ans, en France depuis 3 ans
- . Sans antécédents notables, pas d'éthylisme
- . Entre dans le service pour asthénie

Examen clinique

- . Bon état général ; pas de fièvre
- . Splénomégalie modérée, isolée.

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 6 400 000
leucocytes : 6 120 dont 70 % de PN
1 % de PE
plaquettes : 200 000
- . Valeur globulaire : 1,03
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale
- . Vitesse de sédimentation : 0,0.16
- . Ponction sternale : moëlle très riche

Bilan hépatique

- . Taux de prothrombine : 100 %
- . BSP : 15e minute : 35 % - 45e minute : 13 %

Laparoscopie

- . Foie clair, un peu augmenté de volume, de surface lisse
- . Ligament rond : normal
- . Rate non vue : nombreuses adhérences dans tout le flanc gauche.

Ponction biopsie hépatique : normaleTransit oesogastro-duodéal : pas de varices oesophagiennesUrographie intra-veineuse et lavement baryté : normauxConclusion

- . Chez un Algérien âgé de 41 ans, découverte d'une splénomégalie isolée sans signes patents d'hypertension portale
- . Fonctions hépatiques sensiblement normales en dehors d'une discrète rétention de la BSP
- . Polyglobulie, sans anomalie de l'hémoglobine selon la technique usuelle.

Si, par définition, la polyglobulie est une augmentation du nombre des globules rouges, en fait la numération globulaire, le dosage de l'hémoglobine et l'hématocrite étant des mesures en concentration, seule la détermination de la masse sanguine et de ses divers compartiments permet d'affirmer l'existence d'une augmentation absolue de la masse globulaire circulante, donc d'une polyglobulie vraie.

Probablement, la plupart de nos cas sont à rapprocher des formes polycythémiques de la thalassémie dans ses formes hétérozygotes où le nombre des globules rouges est réellement augmenté mais où la masse circulante est normale ou diminuée du fait de la microcytose.

Si la microcytose a été constatée dans plusieurs de nos cas, par contre l'électrophorèse de l'hémoglobine s'est avérée souvent normale.

Ce fort pourcentage de sujets polycythémiques qui n'est pas signalé habituellement dans les études portant sur les splénomégalies nord-africaines, nous a fait, bien entendu, poser la question de savoir si nos résultats n'étaient pas imputables aux techniques de mesure du laboratoire central d'hématologie de l'hôpital.

Pour écarter cette première hypothèse, nous avons comparé notre groupe de 95 malades avec un groupe témoin de 95 nord-africains choisi de la façon suivante :

- nous avons pris au hasard dans le fichier central d'hématologie de l'hôpital, 95 fiches de malades ayant subi les 3 examens : numération globulaire, hématocrite, dosage pondéral de l'hémoglobine. Examens faits au cours de l'année 1969, les techniques de mesure étant les mêmes.
- ces malades, non hospitalisés, avaient été examinés dans les consultations de dermatologie, d'O.R.L., notamment, et n'avaient pas de raisons particulières de présenter une perturbation anormale de ces 3 examens.
- Si nous comparons les chiffres moyens :
 - de la numération globulaire
 - de l'hématocrite
 - de l'hémoglobine pondérale

entre ce groupe témoin et notre groupe III de sujets "polyglobuliques", nous obtenons les résultats colligés dans le tableau suivant :

Chiffre moyen	Groupe III	Groupe témoin
Hématocrite	47 %	40,6 %
Hématies /mm ³	5 560 000	4 860 000
Hémoglobine (dosage pondéral)	16 g	13,5 g

Il existe donc des différences sensibles.

Par contre, si nous comparons les valeurs moyennes des résultats du groupe témoin, avec notre groupe IV de "splénomégalias sans polyglobulies", nous constatons peu de différence :

Chiffre moyen	Groupe IV	Groupe témoin
Hématocrite	40 %	40,6 %
Hématies /mm ³	4 480 000	4 860 000
Hémoglobine (dosage pondéral)	13,5 g	13,5 g

Enfin, si nous comparons notre série de 95 malades à celle des 95 témoins, nous notons dans le premier groupe 19 malades dont le nombre des globules rouges est supérieur ou égal à 5 500 000 par mm³ alors qu'il n'y a que 2 sujets du groupe témoin répondant au même critère.

Nous pensons donc, d'après l'ensemble de ces résultats, que nous pouvons étudier dans un chapitre particulier ces malades polycythémiques de notre groupe de 95 malades.

Nous nous intéresserons essentiellement aux causes possibles de cette polycytémie et à ses répercussions.

L'anémie fait partie de la description princeps par BANTI de sa "maladie". On la constate fréquemment chez bon nombre de nord-africains porteurs d'une splénomégalie. Il peut s'agir d'une atteinte élective de la lignée rouge ; mais il n'est pas exceptionnel que l'anémie s'intègre dans le cadre plus vaste d'une atteinte des 3 lignées, traduction de "l'hypersplénisme" ; la rate étant rendue responsable de la destruction prématurée d'une partie des éléments sanguins arrivés à maturité.

Cet hypersplénisme, lorsqu'il est important, peut justifier la splénectomie.

Par contre, bien que moins fréquentes, les observations de splénomégalias nord-africaines, s'accompagnant d'une "polyglobulie", étaient déjà signalées depuis de nombreuses années.

Les polyglobulies de la thalassémie ont été signalées notamment à partir de 1949, date de la mise au point par PAULING de l'électrophorèse sur papier de l'hémoglobine.

Dans un article récent sur les différentes formes de thalassémie, ZITTOUN rappelle que ce sont surtout dans les formes hétérozygotes de la β thalassémie, que s'observent ces polyglobulies.

Elles sont souvent découvertes lors d'examens systématiques. Le nombre des globules rouges dépasse rarement 6 000 000 par mm³. La microcytose et l'hypochromie sont fréquentes.

Il n'y a pas d'augmentation des leucocytes et des plaquettes.

Le diagnostic est étayé par la constatation d'une augmentation de la résistance de ces globules aux solutions hypotoniques et confirmé par l'électrophorèse qui montre le plus souvent une augmentation du taux de l'hémoglobine A₂, plus rarement la présence de l'hémoglobine F.

La splénomégalie est habituellement discrète.

L'examen des autres membres de la famille peut révéler l'existence de formes totalement latentes sur le plan clinique.

C'est ainsi que J. LEBON et MESSERCHMIDT en 1954 relataient 3 cas de "polyglobulies constitutionnelles" avec microcytose chez des sujets algériens. Dans l'un de ces 3 cas l'enquête révéla que 3 membres de la même famille étaient porteurs de la même anomalie globulaire, sans aucune atteinte organique patente.

D'autres auteurs (PARAF, CHINI, FORNARA) ont également signalé des cas identiques.

Dans notre série de malades polycythémiques, les observations :

- n° 19 ... BOUR ...
- n° 38 ... MILO ...
- n° 49 ... TAIB

sont à rattacher, selon toute vraisemblance, à ce groupe des β thalassémies hétérozygotes, avec élévation modérée de l'hémoglobine A_2 .

L'observation n° 38 montrant, en outre, une augmentation de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques et une hémolyse indiscutable avec augmentation de la bilirubine libre.

Rappelons que l'hémoglobine physiologique est composée de 3 pigments différents nommés A, A_2 et F.

- l'hémoglobine A, constituant principal chez l'adulte, représente 97 % environ de toute l'hémoglobine normale. C'est par rapport à elle que l'on définit la vitesse de migration électrophorétique des autres hémoglobines.
- l'hémoglobine A_2 est de migration électrophorétique plus lente. Elle représente moins de 3 % de la quantité totale chez l'adulte.
- Quant à l'hémoglobine F, composant normal du sang foetal, on ne la retrouve plus qu'à l'état de traces à partir de l'âge de 1 an. Elle migre très lentement et s'avère particulièrement résistante aux solutions alcalines.

Les thalassémies sont caractérisées par des proportions anormales de fractions hémoglobiniques constituant de l'hémoglobine normale. Ce sont donc des modifications quantitatives de l'hémoglobine.

A côté de ces modifications quantitatives des composants de l'hémoglobine normale, les techniques d'électrophorèse classiques ont permis de découvrir plusieurs hémoglobines anormales dont la vitesse de migration est différente de celle des constituants normaux :

Hémoglobines S. C. G. I. J etc .

dont les 2 plus fréquentes sont l'hémoglobine S responsable de la drépanocytose, et l'hémoglobine C.

Cette dernière, dans sa variété hétérozygote, peut être parfaitement latente, elle peut aussi entraîner un tableau d'anémie hémolytique ; enfin dans quelques cas elle s'accompagne d'une polycythémie.

Nous en retrouvons 2 exemples parmi nos 15 observations détaillées :

- Obs. n° 20 FER ...
- Obs. n° 67 ZAT ...

Au total, 5 cas où la technique usuelle d'électrophorèse nous a permis d'expliquer la "polyglobulie" :

- soit par la découverte d'une thalassémie mineure
- soit par la mise en évidence d'une hémoglobine C hétérozygote.

Pour expliquer les autres cas de polyglobulie nous n'avons pas trouvé d'étiologies classiques

- insuffisance respiratoire chronique
- lésions rénales ... etc ...

Par contre, nous trouvons un cas de tuberculose splénique très vraisemblable (Obs. n° 2, GHE ...).

Les polyglobulies de la tuberculose paraissent rares.

L'observation princeps en fut faite par RENDU et WIDAL en 1889. En 1949, FITZPATRICK en colligeait 35 cas mondiaux.

Nous ne pouvons affirmer que notre observation fait partie de ce groupe restreint des polyglobulies par tuberculose splénique, mais l'hypothèse ne peut être formellement écartée.

Enfin, dans aucun de ces cas, nous n'avons pu suspecter par la clinique et les examens complémentaires un syndrome de BUDD-CHIARI.

Faut-il nous contenter du diagnostic de "polyglobulie" sans cause, pour tous les cas de notre série où les examens complémentaires et notamment l'électrophorèse de l'hémoglobine étaient normaux.

Nous ne le pensons pas. Sans pouvoir en apporter une preuve formelle dans ce travail.

Notre conviction qu'une tare hémoglobinique est possible dans de nombreux cas, repose sur 2 ordres d'arguments :

- arguments biochimiques d'une part, car les techniques modernes d'étude de l'hémoglobine ont permis une connaissance beaucoup plus approfondie de sa structure et de sa génétique.

Ces techniques, qui ne sont pas encore de pratique courante, ont permis d'identifier un nombre important d'hémoglobines anormales que la technique classique d'électrophorèse

était incapable de mettre en évidence.

- arguments cliniques, d'autre part, car depuis 1966, toute une série d'observations ont montré que certaines de ces nouvelles hémoglobinopathies pouvaient se traduire par une polyglobulie selon un mécanisme très particulier.

Ceci nous conduit à développer 2 chapitres :

- les données récentes concernant la structure des hémoglobines normales et anormales
- les hémoglobinopathies, de découverte récente, entraînant une polyglobulie.

I - Données récentes sur la structure des hémoglobines normales et anormales

On connaît beaucoup mieux actuellement la structure de l'hémoglobine normale.

Cette hétéroprotéine est composée d'une copule protéique : la globine et d'un groupement prosthétique : l'hème.

C'est la globine qui donne à l'hémoglobine son caractère particulier car l'hème possède toujours la même structure.

La globine : molécule protéique, est constituée de 4 chaînes polypeptidiques identiques 2 à 2.

Chaque chaîne polypeptidique est composée par des acides aminés dont le nombre et la place sont actuellement parfaitement détectables :

- les chaînes α sont composées de 141 acides aminés
- les chaînes β de 146 acides aminés.

L'hémoglobine A est composée de 2 chaînes α et de 2 chaînes β .

L'hémoglobine A₂, de deux chaînes α identiques à celles de l'hémoglobine A et de deux chaînes γ qui se distinguent des chaînes β par 10 acides aminés différents.

Ceci définit la structure linéaire de l'hémoglobine, mais, en fait, la forme générale de la molécule d'hémoglobine est celle d'un sphéroïde. Cela tient à 2 ordres de modifications dimensionnelles :

- l'une, par la formation de liaisons hydrogènes entre groupe aminé d'un acide aminé et groupe carboxyl d'un autre acide aminé, entraîne une spiralisation de la chaîne.

- cette nouvelle structure provoque de nouvelles forces d'attraction, électrostatiques notamment, qui amènent un peptonnement de la chaîne.
- En définitive, l'hème se trouve profondément enfoui entre les chaînes globiniques qui restent au contact l'une de l'autre.

Comme le souligne bien SCHAPIRA, il est nécessaire, pour la stabilité de la molécule, que toutes ces surfaces de contact soient tapissées d'acides aminés qui ne soient pas porteurs de groupes ionisés. Ceux-ci, normalement, ne se trouvent qu'à la surface externe de la molécule.

L'électrophorèse classique à pH alcalin ne peut mettre en évidence, parmi les hémoglobines anormales, que celles qui comportent des modifications de ces acides aminés porteurs de chaînes latérales ionisées en surface.

Actuellement, les méthodes d'étude des hémoglobines anormales ont fait de très importants progrès :

- nous ne voulons pas entrer dans le détail de ces techniques afin d'alléger un exposé déjà un peu fastidieux.
- rappelons cependant qu'il existe des méthodes dites des "empreintes" ou "Finger-prints". Elles consistent à séparer la molécule d'hémoglobine en plus petites parties, afin de réaliser une analyse précise des acides aminés. La technique a été mise au point par VERNON-INGRAM qui a utilisé le terme de "finger-prints" (empreintes digitales) car la distribution des peptides est si spécifique qu'elle permet d'identifier une hémoglobine sans erreur. Les séquences d'acides aminés étant déterminées par électrophorèse bi-dimensionnelle.
- Ces techniques modernes ont permis de découvrir l'existence d'hémoglobines anormales dues au remplacement, au sein d'une chaîne, d'un acide aminé par un autre acide aminé.

Par exemple, l'hémoglobine M MILWAUKEE est due au fait que la valine, en position 67 sur la chaîne β , est remplacée par un acide glutamique.

On connaît ainsi, à l'heure actuelle, une trentaine d'hémoglobines anormales par variantes de la chaîne β et une quinzaine par variantes de la chaîne α . Il s'agit d'aberrations génétiques héréditaires, car la synthèse de la globine obéit aux lois de toute synthèse polypeptidique.

La place de chaque acide aminé sur une chaîne se fait par l'intermédiaire de l'ARN messager à partir du code génétique constitué par l'ADN des gènes de structure porté par les chromosomes nucléaires.

De plus, la quantité de chaque chaîne polypeptidique, par rapport aux autres chaînes, est réglée par des gènes opérateurs dont le fonctionnement peut être comparé à celui d'un interrupteur.

Ainsi peut-on observer deux catégories d'aberration génétique de l'hémoglobine.

- des anomalies qualitatives par remplacement d'un acide aminé par un autre
- des anomalies quantitatives par insuffisance de synthèse d'une des chaînes polypeptidiques et excès compensateur d'une autre chaîne.

Ainsi, dans la β thalassémie : à une insuffisance de synthèse des chaînes β correspond un excès de synthèse des chaînes δ , aboutissant à une augmentation de l'hémoglobine A_2 .

Cette longue digression, dont nous nous excusons, est nécessaire pour admettre quatre conclusions qui nous intéressent directement :

1°- Il y a des hémoglobines anormales dues à la substitution d'acides aminés au sein d'une chaîne polypeptidique de la globine.

Or, les techniques habituelles d'électrophorèse ne peuvent détecter que les différences de charges portant sur les acides aminés à chaîne latérale ionisée, à la surface externe de la molécule.

Donc, selon l'expression de SCHAPIRA : "l'électrophorèse est un procédé incomplet pour la détection des hémoglobines anormales".

2°- Certaines de ces hémoglobinopathies portent sur la substitution d'acides aminés qui, normalement, établissent le contact entre les 4 chaînes polypeptidiques et qui sont fixes. Dans ces cas, il y a instabilité de la molécule d'hémoglobine, notamment au cours du phénomène d'oxygénation.

Cette instabilité peut se traduire par une diminution ou une augmentation de l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène.

C'est ainsi que SCHAPIRA et ses collaborateurs ont noté, chez deux membres d'une famille française, une hémoglobinopathie liée à la substitution d'une valine en position 98 sur la chaîne β par une méthionine.

"La place de cette valine, à la fois au contact de l'hème et à la charnière des chaînes α et β , mobiles lors de l'oxygénation, expliquant chez ces malades une instabilité très importante tant in vivo qu'in vitro, et une augmentation de l'affinité pour l'oxygène".

Cette hémoglobine anormale ne libère pas son oxygène pour des pressions partielles en oxygène correspondant aux taux physiologiques (Hémoglobine Köln).

3°- Ce type d'anomalie de l'hémoglobine et ses conséquences, peut se retrouver chez plusieurs membres d'une même famille.

4°- Certaines de ces hémoglobines anormales, avides d'oxygène, peuvent se traduire par une polyglobulie.

II - Les hémoglobinopathies, de découverte récente, entraînant une polyglobulie.

Le nombre des hémoglobines anormales découvertes depuis une dizaine d'années est suffisamment important pour que les lettres de l'alphabet ne soient plus suffisantes pour les dénommer. Aussi portent-elles habituellement le nom de la ville ou de l'hôpital où elles ont été découvertes.

Dès 1960, plusieurs hémoglobines anormales, liées à des anomalies de structure étaient connues, mais n'avaient pas de retentissement fonctionnel apparent.

En 1961, REISSMANN, RUTH et NAMURA décrivaient une hémoglobinopathie avec modification de l'affinité pour l'oxygène, qui se traduisait cliniquement par une cyanose.

En 1966, CHARACHE décrivait une hémoglobinopathie par atteinte structurale de la globine, avec affinité accrue pour l'oxygène et se traduisant chez les porteurs hétérozygotes de la tare par une polyglobulie avec hématocrite élevé.

L'hémoglobine responsable fut appelée hémoglobine CHE-SAPEAKE. L'homme chez lequel on la trouve avait un hématocrite élevé à 58 % ; le nombre de ses globules blancs et de ses plaquettes était normal. L'étude biochimique montra que cette hémoglobine était due à la substitution d'une leucine par une arginine en position 92 sur la chaîne α .

Cette hémoglobine anormale fut retrouvée chez 16 membres de la famille du patient.

Le sang des porteurs hétérozygotes de la tare contenait de 25 % à 35 % de cette hémoglobine anormale.

Son étude montra une nette affinité pour l'oxygène.

La saturation en oxygène de l'hémoglobine, pour une pression partielle donnée de l'oxygène, était nettement plus élevée que pour une hémoglobine normale, et la courbe de saturation de l'hémoglobine en fonction de la pression partielle en oxygène était nettement déviée vers la gauche.

La polyglobulie était très probablement liée au fait que le sang délivrait moins d'oxygène aux tissus pour une pression donnée en O_2 qu'un sang normal. D'où une polyglobulie de compensation.

Un point clinique reste à signaler : l'absence de splénomégalie dans cette hémoglobinopathie.

D'autres publications sur des hémoglobines anormales avec affinité élevée pour l'oxygène et érythrocytose de compensation, ont été faites depuis 3 ans.

- NOVY, EDWARDS et METCALFE ont décrit l'hémoglobine YAKIMA découverte chez un homme et deux de ses filles. Leur sang contenait 62 % d'hémoglobine A et 38 % de cette nouvelle hémoglobine. L'affinité pour l'oxygène était fortement augmentée. A 37° centigrades et pour un pH de 7,40, la pression partielle en oxygène nécessaire pour entraîner une saturation en oxygène de 50 % était seulement de 12 mm de mercure, alors que pour une hémoglobine normale la pression nécessaire est 26 mm de mercure.

Il existait cependant un "effet Bohr", c'est-à-dire une possibilité de dissociation de l'oxyhémoglobine en fonction de la pression partielle en CO_2 et du pH du milieu tissulaire.

Mais là encore, comme dans le cas précédent, il semble que l'oxygène n'était pas libérée en quantité suffisante au niveau des tissus d'où une stimulation de la sécrétion d'érythropoïétine et une polyglobulie.

Ce que semblait prouver la quantité élevée d'érythropoïétine retrouvée dans les urines.

- En 1968, REED C.S. et KOLER R. décrivent l'hémoglobine KEMPSEY, où l'aspartine en position 99 sur la chaîne β est remplacée par l'histidine. Comme pour les deux précédentes hémoglobinopathies, l'érythrocytose semble être la conséquence d'une grande affinité pour l'oxygène de cette hémoglobine, et de sa difficulté à le céder en quan-

tité suffisante aux tissus malgré la présence d'un effet Bohr.
 Cette anomalie fut retrouvée chez 10 membres de la même famille.

- ADAMSON J.W. relate la découverte d'une autre hémoglobinopathie, intéressante par la sanction thérapeutique qu'elle entraîna avant sa mise en évidence.

Il s'agit de l'hémoglobine RAINIER due à la substitution de la tyrosine en position 145 sur la chaîne β par l'histidine.

Avant que cette hémoglobine ne fut découverte, la jeune femme porteuse de la tare avait été traitée par le phosphore radio-actif pour une polyglobulie ... qui n'était en fait qu'une polyglobulie de compensation !

Là encore, l'affinité pour l'oxygène de cette hémoglobine était accrue.

L'auteur pense que la polyglobulie était due à l'insuffisante oxygénation des secteurs rénaux réglant la libération de l'érythropoïétine.

Chez cette patiente enfin, il n'y avait ni splénomégalie ni hépatomégalie. La tare hémoglobinique fut retrouvée chez 6 membres de la même famille.

Enfin, Helen M. RANNEY, faisant une revue récente des problèmes posés par les hémoglobines anormales, souligne que leur méconnaissance risque de faire faire des erreurs thérapeutiques, notamment la prescription d'une thérapeutique par le phosphore radio-actif pour une polyglobulie qui est en fait nécessaire pour une bonne oxygénation des tissus.

Certains de nos malades "polyglobuliques", sont-ils porteurs d'une tare hémoglobinique non décelable par les techniques habituelles d'électrophorèse ?

Il est encore trop tôt, dans l'état actuel de nos recherches, pour nous prononcer formellement dans cette thèse.

Un certain nombre de nos malades font ou vont faire l'objet :

- d'une étude de l'affinité pour l'oxygène de leur hémoglobine, tant in vivo qu'in vitro
- et d'une étude structurale de cette hémoglobine.

Ajoutons que nous n'excluons pas la présence de telles hémoglobinopathies chez d'autres malades non polyglobuliques, puisque, nous l'avons vu, certaines de ces hémoglobines anormales sont capables, malgré tout, de céder une quantité d'oxygène suffisante aux tissus d'où l'absence de polyglobulie de compensation.

Ce problème est également important, dans l'optique "des hypertensionns portales d'amont par hyperafflux".

Nous avons vu, en effet, dans le chapitre des splénomégalias avec cirrhoses, qu'un certain nombre d'auteurs, partisans de ce mécanisme, pensait qu'il existait au sein de la rate de nombreuses fistules artério-veineuses. Elles se traduiraient par l'oxygénation plus grande du sang veineux splénique.

- . Lemaire la chiffre à 80 %
- . Nomarch et Peters à 60 %
- . Bierman à 60 % également.

Cette minime différence de la teneur en oxygène du sang artériel et veineux splénique, est-elle la conséquence d'anévrysmes artério-veineux spléniques, ou dans certains cas ne peut-elle être attribuée à la présence d'une hémoglobine anormale ayant une affinité accrue pour l'oxygène ?

Là encore, nous ne pouvons que poser la question, en étant cependant encore plus prudent.

- car si CAROLI et CHANDEROVITCH, par micro-angiographie, semblent avoir mis en évidence ces shunts dans les rates des hémopathies (mais pas dans les splénomégalias isolées ou les rates de cirrhoses).
- par contre, PSOMOPOULOS par une technique d'injection intravasculaire perfectionnée, paraît les avoir mis nettement en évidence dans ces deux derniers cas.

L'association des 2 causes, fistules artério-veineuse et hémoglobinopathies n'est cependant pas exclue pour expliquer l'hyperafflux splénique.

Un autre fait intéressant est signalé par TOGHILL.

Cet auteur, utilisant chez l'homme normal des hématies marquées, n'observe pas de décharge importante des hématies dans le lit veineux splénique sous l'influence de l'adrénaline.

Par contre, cette décharge est importante si l'expérience est faite avec des hématies anormales, par exemple des sphérocytes. Il est possible que l'hyperafflux dans la veine splénique des splénomégalias nord-africaines, soit aussi lié à une action de "chasse" de la rate pour des globules anormaux par leur hémoglobine. Ceci n'est qu'une hypothèse de notre part.

Mais l'hyperafflux peut-il provoquer une hypertension portale d'amont ?

Nous voulons revenir sur ce problème puisque 3 observations, de cette série de malades polyglobuliques, pouvaient la faire discuter.

Il s'agit des observations :

- n° 18 ... ZID ...
- n° 20 ... FER ...
- n° 73 ... AYA...

Rappelons les conditions requises pour parler d'hypertension portale d'amont :

- hypertension portale prouvée
- axe splénoportal normal
- absence d'obstacle pré-intra ou sus-hépatique, prouvée
- chute de la pression portale après splénectomie.

ZID (Obs. n° 18) avait fait l'objet en 1966, lors d'une première hospitalisation, d'un bilan très complet :

- hypertension intra-splénique élevée : 45 cm H₂O
- alors que les pressions sus-hépatiques, libre et bloquée, étaient normales
- l'axe splénoportal était libre, mais on notait un reflux dans la veine mésentérique supérieure
- la biopsie hépatique était strictement normale.

Une splénectomie fut envisagée, mais fut refusée par le malade. Celui-ci fut revu 4 ans plus tard.

- la biopsie hépatique montra une stéatose discrète, mais sans fibrose périportale.
On peut penser que cette atteinte a pu être déclenchée ou majorée par un éthylisme certain qui n'existait pas lors de la première hospitalisation.
- autre fait à souligner, la pression intra-splénique était moins élevée lors de la 2ème splénoportographie : seulement 15 cm H₂O. Ce qui justifie nos réserves quant à la valeur absolue d'une telle mesure.

Si bien que ce cas, qui aurait satisfait pleinement les défenseurs de l'hypertension portale d'amont, lors de sa première hospitalisation, nous paraît plus discutable après le second bilan. Il est impossible de dire à quel moment la pression intra-splénique était la bonne.

De même la première ponction biopsie a fort bien pu pêcher par défaut et passer à côté des lésions hépatiques existant déjà.

L'observation n° 73, AYA ... pourrait aussi être citée comme exemple d'hypertension portale d'amont. Mais nous faisons à son sujet des réserves, car en dehors d'une pression intra-splénique élevée (25 mm Hg), nous ne trouvons aucun autre signe pouvant faire penser à une hypertension portale réelle :

- aucun signe d'hypervascularisation lors de l'examen laparoscopique,
- aucun signe de reflux sur les clichés de splénoportographie.

Quant à l'observation n° 20, FER ... elle apporte peut-être le plus d'arguments pour les défenseurs de l'hypertension par hyperafflux :

- histologie hépatique normale
- pression intra-splénique élevée (43 cm H₂O)
- axe splénoportal normal
- artère splénique augmentée de volume sur les clichés d'artériographie coeliaque sélective,
- et surtout l'histologie splénique (après splénectomie), montre une hypertrophie réticulo-fibreuse de la pulpe rouge et une fibrose oblitérante des artères de gros et moyen calibre.

Mais l'hypertension portale ne nous paraît pas formellement prouvée.

L'examen per opératoire ne montra aucune circulation collatérale anormale et le système porte n'était pas dilaté.

De surcroît, la mise en évidence d'une hémoglobinosé C hétérozygote, vient compliquer le problème. Faut-il considérer cette splénomégalie comme étant hémopathique ?

Le remaniement histologique splénique que nous ne nions pas, n'était-il pas imputable à la congestion telle qu'on peut l'observer dans les hémopathies ?

Nous rejoindrions volontiers l'opinion de PIETRI pour lequel le remaniement fibreux splénique peut entraîner un obstacle hémodynamique au niveau de la rate elle-même avec établissement d'un gradient splénoportal. La pression intra-splénique n'étant pas alors le reflet de la pression portale.

Nous redonnons cependant la parole aux défenseurs de l'hypertension portale d'amont :

- Rappelons les travaux de BONNET qui, chez l'animal, crée une périsplénite expérimentale et note l'apparition d'une hypertension portale qui cependant, dans les meilleurs cas, ne paraît pas excéder quelques mois.
- Léger, différencie dans les hypertensions portales "essentiellles" :

- des hypertensions par hyperafflux, avec shunts artério-veineux étendus à tout le tractus digestif
- et des hypertensions où existerait un blocage pré-sinusoïdal hépatique.

Dans ce cas, on observerait une discrète fibrose des espaces portes, mais celle-ci pourrait être secondaire à l'hypertension portale.

- Léger avec Chapuis, créent des fistules artério-veineuses spléniques chez 6 chiens, et constatent une élévation de la pression portale dans 3 cas, mais elle n'est que transitoire.

Il faut cependant signaler le travail de PERISSAT - RAULIN et QUEMENER :

Ces auteurs réalisent une anastomose termino-latérale entre l'artère rénale droite et la veine mésentérique supérieure chez le chien ; ils constatent 8 fois une élévation de la pression portale dès le déclampage artériel ; 2 anastomoses sont restées perméables 3 et 6 mois : dans ces 2 cas, persistait une hypertension portale importante que le clampage artériel ne faisait baisser que faiblement. On ne trouva aucun barrage sur le circuit veineux de retour, pré- intra- ou sus-hépatique, tant radiologiquement qu'histologiquement.

- D'autres mécanismes ont été évoqués :

- spasme des vaisseaux portes pour CROIZAT
- de même SHALDON et WIPPLE qui parlent de vaso-constriction portale intra-hépatique
- LEGER avec MAGDELEINE provoquent chez le chien une augmentation de la pression portale par la sérotonine qui aurait une action de type adrénalinique.

- Enfin, toujours dans l'optique de la négation de toute lésion intra-hépatique,

- on a parlé des spasmes des sphincters sus-hépatiques

- POPPER a décrit, chez l'homme, des dispositifs musculaires lisses au niveau des veines sus-hépatiques
- TABACU et SOTGIU ont montré chez le chien et le dauphin qu'il existait des sphincters sus-hépatiques puissants. Ils constatent que l'injection d'histamine provoque une congestion hépato-splanchnique. On ne retrouve pas cette action chez le cobaye et le lapin, qui sont démunis de tels sphincters.

Malgré tout, ces théories qui tentent d'accréditer la notion d'hypertension portale sans obstacle hépatique, par un mécanisme d'hyperafflux, associé ou non à un spasme portal, ont de nombreux opposants :

- BENHAMOU, sur le plan purement théorique, supposant réalisées des conditions quasi-impensables physiologiquement, c'est-à-dire une élévation triple du débit hépatique par minute (4 500 ml au lieu de 1 500 ml), ne trouve pas d'élévation significative, par le calcul, de la pression portale.

A propos d'une observation personnelle, il en apporte une démonstration frappante.

Dans un cas de maladie de Gaucher, il met en évidence un débit sus-hépatique très nettement augmenté (53 % du débit cardiaque au lieu de 33 %). Or cette malade, qui présentait un hyperafflux très important, avait une pression intrasplénique normale.

Cette notion d'un hyperafflux bien toléré avait été soulignée par BOLLNAR, QUINLEY et HOFFBAUEUR qui notaient que l'élévation post-prandiale du débit de la veine porte n'entraînait pas d'augmentation notable de la pression portale.

Ceci rejoindrait la conception selon laquelle, en l'absence de lésions hépatiques, seuls 25 % des sinusoides sont habituellement en fonctionnement, les 75 % restants, étant à même d'absorber un hyperafflux.

- Nous citerons également les expériences classiques de CARNOT, GAYET et MERKLEN en 1932, qui, créant une anastomose directe entre l'artère splénique et la veine splénique, n'observent pas d'élévation importante de la pression portale et concluent qu'une diminution de la perméabilité du réseau hépatique paraît nécessaire pour l'obtention d'une hypertension portale.

- Et si en 1960, TAMYA et THAL, obtiennent une hypertension portale par fistule artério-veineuse splénique, ils ont recours à un adjuvant nécessaire : la striction de la veine porte !

Nous pensons personnellement que la réalité de l'hypertension portale d'amont est discutable :

- que le foie peut déjà présenter une fibrose péri-portale discrète qui n'est pas forcément mise en évidence par une seule biopsie hépatique
- que le foie peut même présenter des perturbations qui échappent aux techniques routinières.

SCHAPIRA a mis en évidence dans le cytoplasme des cellules du foie une protéine, présente en petite quantité, et qui aurait la propriété d'inhiber la synthèse de l'hémoglobine.

On voit toutes les déductions que l'on pourrait tirer, si cela s'avérait exact pour nos malades :

- l'explication de certaines hémoglobinopathies
- et peut-être la reconnaissance d'une atteinte hépatique primitive dans certaines splénomégalias nord-africaines.

Plus de quatre-vingts ans après la description clinique de BANTI, les discussions ne sont décidément pas closes !

Groupe IV :

SPLENOMEGALIES AVEC OU SANS ELEVATION
DE LA PRESSION INTRASPLENIQUE ET SANS POLYGLOBULIE

Le quatrième groupe rassemble 43 malades.

Comme nous l'avons déjà souligné, il se distingue surtout du précédent groupe, et peut-être un peu arbitrairement, par l'absence de polyglobulie.

Nous signalerons, au passage, les autres différences, peut être pas significatives, que nous avons pu constater.

- Ce groupe comporte 40 hommes et 3 femmes.

a - répartition selon l'âge

- de 20 à 29 ans : 8
- de 30 à 39 ans : 14
- de 40 à 49 ans : 12
- de 50 à 59 ans : 6
- de 60 à 69 ans : 2
- plus de 70 ans : 1

Le nombre des moins de 40 ans a diminué par rapport au groupe précédent (22 au lieu de 34).

b - volume de la rate

- pôle inférieur accroché à la palpation : 22 cas
- rate débordant de 1 à 2 cm le rebord costal : 15 cas
- splénomégalie plus volumineuse : 5 cas

Un malade (Obs. n° 58) avait été splénectomisé en 1961.

c - volume du foie

- volume normal : 33 cas
- foie débordant le rebord costal de 1 ou 2 cm : 7 cas
- hépatomégalie plus importante : 3 cas

d - bilan hématologique

- numération des hématies / mm³
 - entre 4 500 000 et 5 000 000 : 26 cas

- n
st
- e

GROUPE IV - SPLENOMEGALIE SANS POLYGLOBULIE
ET SANS LÉSIONS HÉPATIQUES MAJEURES

N°	Nom	Age	Sexe	NFS	Hte	Hémogl.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBH	Angiographie
35	AMA.	44	M	4,98	48 %				Foie augmenté de volume. Pâle, Rate ++	Espace portite +	Non faite
36	AZI.	34	M	4,20	43 %	HbA		22 % 4 %	Foie normal Rate ++		Normale. Pas de reflux
37	CHA.	32	M	4,65	44 %	14,1 g HbA	10 mg	16 % 2 %	Foie pâle Rate ++		Axe normal. PIS = 15 cm H ₂ O Pas de varices oesophagiennes. --- idem 1 an plus tard
39	AZZ.	31	M	4,6	42 %	14 g HbA	15,5 mg		Foie normal Rate non vue	Espace portite +	Rate +
41	KAL.	26	M	5,01	47 %	16 g HbA			Foie clair Rate non vue		Rate ++ Axe normal.
43	Ben TA.	32	M	4,8	47 %	16 g HbA HbA ₂	6 mg	9 % 2 %	Foie normal Rate non vue	Normale	Rate ++ Axe normal
45	ZEQ.	35	M	4,65	42 %	15 g HbA	12 mg	16 %	Foie augmenté de volume Rate ++	Espace portite +	Rate +++ PIS = 28 cm H ₂ O Axe normal
52	REB.	45	M	4,3	39 %		7 mg	9 % 1 %	Foie normal Rate +	Normale	Rate ++ Reflux dans la mésentérique inférieure. PIS = 16 cm. Splénect.
55	BEL.	60	F	3,9	33 %	HbA HbC	10 mg	25 mg 12 mg	Foie normal Rate +	Normale	Rate ++ inhomogène
59	KAM.	58	M	4,66	39 %		21 mg	25 6		Espace portite +	
60	KHE.	29	M	3,5	32 %		5 mg	26 12		Foie normal	Non faite
61	HAD.	43	M	4,2	43 %	14 g		6 % 4 %	Foie clair	Espace portite	PIS = 25 cm H ₂ O léger reflux mésent. supérieure

62	FOU.	36	M	4,5	43 %	HbA		7 %	2 %			PIS = 20 cm H ₂ O Axe normal
64	BOU.	42	M	4,6	45 %	HbA		13	1	Espace por- tite +		PIS = 35 cm H ₂ O Artère splénique aug- mentée de volume
68	Si KAD.	38	M	4,55		13,2 g HbA				Foie un peu augmenté de volume		Rate +++ Axe normal
71	AIT.	46	M	4,4		HbA	6 mg	20 %	3 %	Foie normal Rate ++++	Stéatose +	Rate ++ PIS = 41 cm H ₂ O 2 ans plus tard : idem
83	AYA.	35	M	4,16		HbA	13 mg	15 %	5 %	Foie normal Rate	Non faite	PIS = 28 mm Hg Rate +++ Artère splén. large
84	FAR.	66	M	4,96		HbA	3 mg	18 %	5 %	Foie clair Rate non vue	Discrète fi- brose portale	PIS = 50 mm Hg Rate ++ Reflux coronaire sto- machique. Varices oesophagiennes
85	NOU.	55	M	4,80			6 mg	21 %	8 %	Foie pâle adhérences ++ Rate non vue	Non faite	Non faite
86	BOUH.	33	M	4,86		HbA HbA ₂	7 mg	25 %	5 %	Foie un peu augmenté de volume Rate non vue	Espace por- tite +	Rate +++ Axe normal
87	KHE.	29	M	3,30	31 %		5 mg	26 %	12 %	Hépatoméga- lie modérée. Rate ++	Espace por- tite +	PIS = 20 mm Hg Ebauche de reflux dans la mésent. inf.
88	DHI.	30	M	4,31				7 %	4 %	Foie hypertro- phique Rate non vue	Espace por- tite +	PIS = 30 cm H ₂ O Rate ++ Axe normal
89	MES.	38	M	4,36			8 mg	13 %	4 %	Adhérences Foie normal Rate non vue	Espace por- tite +	PIS = 23 mm Hg Reflux dans la mé- sentérique supérieure Rate ++

GROUPE IV - SPLENOMEGALIE SANS POLYGLOBULIE
ET SANS LESIONS HEPATIQUES MAJEURES

N°	Nom	Age	Sexe	NFS	Hte	Hémoгл.	Bilirub.	BSP	LAPARO.	PBH	Angiographie
90	Ben MOH	20	M	4,71		HbA	5 mg	20 % 6 %	Foie normal Rate ++ Adhérences	Espace por- tite +	PIS = 25 cm H ₂ O Rate + Veine splén . large
91	DEB.	41	M	4,48		HbA	3 mg	35 % 18 %	Foie un peu augmenté de volume Rate ++	Espace por- tite +	PIS = 10 mm Hg Axe normal
92	AMO.	45	M	4,93		HbA	5 mg	35 % 6 %	Hépatomégalie Rate +++	Espace por- tite +	PIS = 20 cm H ₂ O Veine splén . large Rate ++
93	Ben Al.	73	M	4,80			8 mg	15 % 0,5 %	Normale	Normale	PIS = 10 mm Hg Rate + 2 calcifications intra-spléniques
94	BOUZ.	34	M	4,49			5 mg		R.A.S.	Normale	Rate ++ Axe normal
95	Al.AL	38	M	4,80		HbA	10 mg	21 % 0 %	Foie normal Rate ++ avec capsulite	≠ normale	PIS = 10 mm Hg Axe normal Rate +

OBSERVATION N° 1 - LAS ... Abdel Kader

- . Algérien âgé de 49 ans
- . Hospitalisé dans le service en septembre 1969
 - . pour amibiase colique
 - . au décours du traitement constatation d'une anémie hypochrome persistante
- . Pas d'éthylisme
- . Pas d'antécédents tuberculeux ou palustres

Examen clinique

- . Etat général médiocre, dénutrition
- . Foie non perçu à la palpation
- . Rate débordant le gril costal de 3 à 4 cm

Bilan hématologique

- . Numération :
 - hématies : 4 400 000
 - leucocytes : 6 800 dont 67 % de PN
3 % de PE
 - plaquettes : 120 000
 - réticulocytes : 4,4 %
- . Hématocrite : 29 %
- . Hémoglobine : 8,4 g %
- . V G M : 66
- . V S : 26 - 51
- . Moëlle sternale : lignée érythrocytaire : 46 %
- . Résistance osmotique : légèrement diminuée aux solutions hypotoniques (4,6 ‰)
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale HbA

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,40 g/l
- . Bilirubine : 8 mg/l
- . B S P : 15e minute : 7,5 mg - 45e minute : 1 5 mg
- . Taux de prothrombine : 80 %
- . Fibrinémie : 4,8 g/l
- . Electrophorèse des protéines : protides totaux : 61 g/l
 - Alb : 36,5 g
 - γ glob : 8,5 g
- . Fer sérique :
 - . 36 % ; saturation 11 %
 - . Etude de l'absorption intestinale du fer : absorption pratique nulle

Transit oesogastro-duodéal : Pas de varices oesophagiennes
Pas de lésions gastro-duodénales

Lavement baryté : pas de lésions coliques

Laparoscopie

- . Foie de volume normal
- . Ligament rond normal
- . Splénomégalie nettement visible

Ponction biopsie hépatique

- . Foie normal
- . Pas de surcharge ferrique
- . Pas de pigments

Artériographie coeliaque et mésentérique supérieure

- . Clichés de médiocre qualité
- . Pas d'anomalie vasculaire

Conclusion

- . Chez un Algérien de 49 ans, traité pour amibiase intestinale, découverte d'une splénomégalie isolée sans atteinte hépatique, ni signes d'hypertension portale
- . Anémie microcytaire hypochrome avec absorption intestinale du fer pratiquement nulle
- . Pas d'hémoglobine anormale, avec la technique usuelle d'électrophorèse.

OBSERVATION N° 5 - RAM ... Hadj Hamed

- . Algérien âgé de 27 ans
- . Hospitalisé en mars 1970 pour anémie évoluant par poussées successives depuis 1962
- . Pas de saignements digestifs
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Malade pâle, non ictérique
- . Foie : de taille normale
- . Rate : palpable en inspiration profonde

Bilan hématologique

- . Numération :

hématies :	3 700 000
leucocytes :	5 000 dont 75 % de PN
	3 % de PE
plaquettes :	120 000
réticulocytes :	5,3 %

- . Hématocrite : 27 %
- . VS : 14
- . G₆PD : normales
- . Hémoglobine : 8,1 g %
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale
- . Résistance osmotique : diminution de la résistance globulaire aux solutions hypotoniques

Hémolyses 50 % sang frais : 5,1 ‰
 sang incubé : 5,9 ‰

- . Ponction sternale : moëlle riche, lignée érythroblastique : 36 %
- . Etude volumétrique :
 - . volume sanguin : 4 100 (v. théorique : 4 510)
 - . volume globulaire : 1 030 (" : 2 010)
 - . volume plastique : 2 970 (" : 2 510)
- . Taux d'hémolyse : 0,8 à 1,2 % (NI = 0,9 %) ; pas d'hémolyse.

Conclusion (Dr. Najean)

- . pas d'hémolyse
- . pas de saignement (courbe des hématies marquées au C₅₁ : normale)
- . hypersplénisme : séquestration splénique pure

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,30 g/l
- . Bilirubine : 10 mg/l
- . BS P : 15e minute : 11 mg/l - 45e minute : 2 mg/l
- . Taux de prothrombine : 85 %
- . Protides totaux : 62 g/l ; Alb : 36,6 g/l ; γ glob : 10 g
- . Fer sérique : 35 γ ; saturation : 11 %
- Absorption intestinale normale

Examen parasitologique : recherches négatives

Transit gastro-duodéal : Pas de varices oesophagiennes
 Pas de lésions gastro-duodénales

Lavement baryté : normal

Ponction biopsie hépatique

- . Pas de fibrose
- . Stéatose à microvésicules dans 25 % des hépatocytes
- . Pas de pigmentation hémossidérinique

Angiographies : non faites

Conclusion

- . Chez un Algérien âgé de 27 ans
- . Splénomégalie modérée, avec atteinte hépatique discrète (stéatose)
- . Anémie hypochrome microcytaire
- . Séquestration splénique pure

OBSERVATION N° 15 - HAR ... Aeski

- . Algérien de 24 ans
- . Admis dans le service en septembre 1966 pour état dépressif.

Antécédents

- . Crises de paludisme en 1965
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Bon état général
- . Découverte d'une splénomégalie débordant de 5 cm le rebord costal
- . Pas d'hépatomégalie, ni ascite, ni circulation collérale

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 900 000
leucocytes : 7 800
plaquettes : 250 000
- . Hématocrite : 50 %
- . Vitesse de sédimentation : 2 - 9 - 65
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA normale

Bilan biologique

- . Taux de prothrombine : 72 %
- . Fer sérique : 100 γ
- . Bilirubine : 4 mg/l
- . Electrophorèse : protides totaux : 72 g
albumine : 47 g
 γ glob : 20 g
- . Immuno-electrophorèse : augmentation modérée des γ globulines et des β_2 M globulines.

Laparoscopie

- . Le foie est augmenté de volume, de surface claire avec

- quelques plages blanchâtres de capsulite .
- . La rate est augmentée de volume et recouverte d'épiploon
- . Le ligament rond est très vascularisé

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 30 cm H₂O
- . Axe splénoportal normal

Cet examen se complique d'une rupture capsulaire imposant, 24 heures plus tard, une splénectomie

- . Les suites opératoires sont simples
- . Examen histologique de la rate : fibrose et hyperplasie de la pulpe rouge

Conclusion

- . Splénomégalie isolée découverte lors d'un examen systématique, chez un Algérien de 24 ans
- . Antécédents de paludisme
- . Pas d'atteinte hépatique notable
- . Hypertension portale discrète
- . Splénectomie en urgence (accident de splénoportographie : rupture de rate).

OBSERVATION N° 22 - KHE ... Yasmina

- . Algérienne de 37 ans
- . Hospitalisée pour douleurs abdominales vagues.

Antécédents

- . 9 grossesses dont 4 fausses-couches
- . Rupture de pyosalpinx en 1962

Examen clinique

- . Abdomen souple
- . Foie non palpable
- . Splénomégalie modérée, isolée

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 100 000
leucocytes : 2 600
plaquettes : 175 000
- . Hématocrite : 42 %

- . Hémoglobine : 82 %
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale de type HbA

Du bilan biologique, nous n'avons que la B S P :

15e minute : 2,5 mg - 45e minute : 1 mg.

Laparoscopie

- . Foie rigoureusement normal d'aspect
- . Epiploon : normal
- . Rate : augmentée de volume

Ponction biopsie hépatique

- . Discrète fibrose des espaces portes
- . Pas d'autres lésions

Artériographie coeliaque

- . Splénomégalie
- . Axe splénoportal bien opacifié
- . Pas de reflux

Conclusion

- . Chez une Algérienne de 37 ans, découverte d'une splénomégalie isolée
- . Axe splénoportal normal
- . Fibrose portale discrète.

OBSERVATION N° 26 - BELA ... Mohamed

- . Algérien âgé de 27 ans
- . Hospitalisé en 1966 dans le service pour asthénie et découverte d'une splénomégalie lors d'un examen systématique
- . Pas d'antécédents éthyliques.

Examen clinique

- . Rate déborde de 4 cm le grill costal
- . Le foie mesure 15 cm sur la ligne mamelonnaire

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 900 000
leucocytes : 6 240
plaquettes : 200 000

- . Hématocrite : 46 %
- . Hémoglobine : 14 g

Bilan biologique

- . B S P : 15e minute : 11 % - 45e minute : 2 %
- . Cholestérol : 1,20 g
- . Bilirubine : 6 mg
- . Protides totaux : 72 g ; Alb : 45 g ; γ glob : 13 g

Transit oesogastro-duodénal : normal, pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie d'aspect normal
- . Rate très augmentée de volume
- . Epiploon et ligament rond : hypervascularisés

Ponction biopsie hépatique

- . Aspect histologique normal

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 30 cm H₂O
- . Pas de reflux

Artériographie coeliaque

- . Artère splénique normale
- . Splénomégalie homogène

Conclusion

- . Chez un Algérien âgé de 27 ans, découverte d'une splénomégalie importante
- . Hypertension portale
- . Pas d'atteinte hépatique histologique

OBSERVATION N° 31 - AIT ... Areski

- . Algérien de 44 ans
- . Admis dans le service en novembre 1969 pour douleurs de l'hypochondre gauche

Antécédents

- . Splénomégalie découverte en 1951 lors d'un examen systématique

- . Ancien éthylique (2 litres de vin par jour) ; mais ne boit plus depuis 1965
- . Pas d'antécédents tuberculeux
- . Pas de notion de paludisme retrouvée à l'interrogatoire

Examen clinique

- . Pas de circulation collatérale
- . Pas d'hépatomégalie
- . La rate déborde de 2 cm le rebord costal, elle est sensible à la palpation

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 950 000
leucocytes : 5 800
plaquettes : 155 000
- . Hématocrite : 37 %
- . V G M : 93
- . V S : 43 - 71
- . Etude de l'hémolyse : normale
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale
- . Séro-diagnostic du paludisme : + au 1/40e (positivité limite mais certaine)

Bilan biologique

- . Fer sérique : 80 μ g ; saturation : 31 %
- . Taux de prothrombine : 80 %
- . Bilirubine : 6 mg
- . Transaminases : 7 - 4

Laparoscopie

- . Gros foie, pâle, lisse, mou
- . Grosse rate reliée au péritoine par de nombreuses adhérences

Ponction biopsie hépatique

- . Très discrète densification fibreuse des espaces portes

Artériographie coeliaque

- . Bon retour veineux
- . Axe spléno-portal normal, discret reflux dans la veine coronaire stomacique

Conclusion

- . Chez un Algérien de 44 ans, éthylique, découverte d'une splénomégalie douloureuse. Séro-diagnostic du paludisme positif au 1/40e. La biopsie hépatique révèle une discrète densification fibreuse des espaces portes.

OBSERVATION N° 36 - AZI ... Takar

- . Tunisien de 34 ans
- . Admis dans le service en décembre 1966 pour troubles colitiques

Pas d'antécédents notables

Examen clinique

- . Abdomen souple
- . Foie non palpable
- . La rate déborde de 2 cm le rebord costal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 200 000
leucocytes : 4 000
- . Hématocrite : 43 %
- . V G : 1,02
- . V S : 7 - 17 - 80
- . Hémoglobine : 86 %
- . Résistance à la dénaturation alcaline de l'hémoglobine examinée : 2,2 % (RDA d'une Hb normale : 0,9 %)
- . Electrophorèse de l'hémoglobine sur acétate de cellulose : normale : HbA

Bilan biologique

- . Cholestérol total : 2 g 20
- . B S P : 15e minute : 22 mg - 45e minute : 4 mg
- . Protides totaux : 69 g ; Alb : 41,5 g ; β glob : 7,5 g
 γ glob : 16,5 g
- . Fer sérique : 125 μ ; saturation : 36 %

Recherche de parasites : négative

Transit oesogastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie de volume normal, de surface lisse, claire avec quelques plages de capsulite
- . Rate vue en décubitus latéral
- . Hypervascularisation du ligament rond et de l'épiploon

Ponction biopsie hépatique : histologie normale

Artériographie coeliaque

- . Artère splénique normale
- . Axe splénoportal libre
- . Pas de circulation collatérale visible.

Conclusion

- . Splénomégalie isolée, sans signe d'atteinte hépatique, sans hypertension portale évidente.
- . L'électrophorèse de l'hémoglobine selon la technique usuelle est normale, mais l'étude de la résistance à la dénaturation alcaline ne permet pas d'éliminer formellement la présence d'une hémoglobine anormale.

OBSERVATION N° 37 - CHAL ... Mohand

- . Algérien de 32 ans
- . Hospitalisé pour douleurs de l'hypochondre gauche et constipation
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Etat général médiocre
- . Amaigrissement de 10 kg en 2 ans
- . Foie : déborde de 4 cm le rebord costal
- . Rate : pôle inférieur nettement palpable
- . Il n'y a ni ascite ni circulation collatérale

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 650 000
leucocytes : 2 600 dont 52 % de PN
2 % de PE
plaquettes : 100 000
réticulocytes : 1,6 %
- . Hématocrite : 44 %
- . V G M : 94
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale, HbA
- . G₆PD : 140 mU
- . Résistance globulaire : normale
- . Durée de vie des hématies : 1/2 vie : 22 jours
- . Hémolyse discrète, sans séquestration tissulaire splénique ni hépatique
- . Absence d'anticorps anti-érythrocytaires

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,50 g
- . Bilirubine : 10 mg
- . BSP : 15e minute : 16 mg - 45e minute : 2 mg
- . Taux de prothrombine : 62 %
- . Fer sérique : 115 μ g ; saturation : 42 %

- . Protides totaux : 70 g/l ; Alb : 38 g ; γ glob : 15 g 5
- . Immuno-électrophorèse : normale

Recherche des parasites : négative

Transit oesogastro-duodéal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie clair, lisse, de consistance normale
- . Mésos, épiploon, ligament rond, hypervascularisés
- . Rate visible

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 15 cm H₂O
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Découverte d'une splénomégalie modérée chez un Algérien de 32 ans. Pas d'hypertension portale
- . Hypersplénisme
- . Hémoglobine normale avec la technique usuelle d'électrophorèse.

OBSERVATION N° 43 - BEN TA ... Mohamed

- . Marocain âgé de 32 ans
- . Hospitalisé dans le service en 1967 pour douleurs épigastriques et sérologie syphilitique positive

Antécédents

- . Ulcère duodéal ancien probable
- . Pas d'antécédents palustres
- . Pas d'éthylisme

Examen clinique

- . Le foie mesure 15 cm sur la ligne mamelonnaire
- . Le pôle inférieur de la rate est nettement palpable

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 800 000
leucocytes : 4 400 dont 78 % de PN
plaquettes : 125 000

- . Hématocrite : 47 %
- . Hémoglobine : 16,5 %
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA : 96 %
HbA₂ : 4 %

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,60 g/l
- . Bilirubine : 6 mg
- . BSP : 15e minute : 9 mg - 45e minute : 2 mg
- . Taux de prothrombine : 100 %
- . Fer sérique : 170 μ g ; saturation : 56,5 %
- . Electrophorèse : protides totaux : 59 g/l
Alb : 37 g/l
 γ glob : 12,5 g/l

Transit oesogastro-duodéal

- . Pas d'ulcère duodéal
- . Pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie d'aspect et de volume normaux
- . Rate non visible

Ponction biopsie hépatique : structure hépatique normale

Splénogramme : frottis pauvre fait essentiellement de polynucléaires neutrophiles, rares polyeosinophiles, quelques lymphocytes et cellules d'aspect histiocyttaire et réticulaire.

Artériographie coeliaque

- . Rate augmentée de volume, inhomogène
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Chez un Marocain, âgé de 32 ans, découverte d'une splénomégalie modérée, isolée.
- . Elévation discrète de l'hémoglobine A₂ avec la technique usuelle d'électrophorèse
- . Thalassémie mineure.

OBSERVATION N° 45 - ZEOU ... Mohamed

- . Marocain de 30 ans
- . Est hospitalisé pour douleurs de l'hypochondre gauche, anorexie et constipation
- . Pas d'antécédents éthyliques

Examen clinique

- . Hépatomégalie intéressant surtout le lobe droit : 15 cm sur la ligne mamelonnaire
- . La rate est palpable

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 650 000
leucocytes : 4 700 dont 64 % de PN
3 % de PE
plaquettes : 110 000
- . Hématocrite : 42 %
- . Hémoglobine : 15 g
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : normale HbA
- . Absence d'anticorps anti-érythrocytaires

Bilan biologique

- . Bilirubine : 12 mg
- . Cholestérol : 1,25 g
- . Taux de prothrombine : 54 %
- . B S P : 45e minute : 6 mg/l
- . Protides totaux : 64 g 5
- . Electrophorèse : Alb : 31 g ; γ glob. : 15,5 g

Transit gastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Recherche de parasites : négative

Séro-diagnostic du paludisme : + au 1/40e

Laparoscopie

- . Foie augmenté de volume, ferme, de surface micronodulaire
- . Vésicule d'aspect normal
- . Rate augmentée de volume
- . Ligament rond hypervascularisé

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 28 cm H₂O
- . Axe spléno-portal : normal
- . Quelques veines péri-spléniques.

Artériographie coeliaque

- . Importante splénomégalie homogène

Intervention chirurgicale (mai 1967)

- . Pression dans la veine gastro-épiploïque droite : 22 cm H₂O
- . Rate : triple de la normale

Splénectomie : facile, pas d'adhérences

- . Biopsie hépatique per opératoire
 - . Nodules assez volumineux limités par une fibrose en bande peu épaisse à systématisation portale
 - . Stéatose discrète
 - . Fibrose annulaire incomplète à systématisation portale, sans que l'on puisse parler de cirrhose vraie
- . Examen histologique de la rate
 - . Rate fibreuse, congestive
 - . Hypertrophie de la pulpe rouge

Conclusion

- . Découverte chez un homme de 30 ans d'une splénomégalie importante avec hypertension portale
- . Antécédents palustres possibles ; pas d'antécédents éthyliques
- . Le foie est le siège d'une fibrose annulaire incomplète
- . Splénectomie

OBSERVATION N° 55 - BELL ... Mazouza

- . Algérienne âgée de 61 ans
- . Hospitalisée pour douleurs de l'hypochondre gauche

Antécédents

- . Pas d'antécédents tuberculeux ou palustres connus
- . Pas d'éthylisme

Examen clinique

- . Splénomégalie nettement palpable
- . Le reste de l'examen est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 3 900 000
leucocytes : 5 600 dont 78 % de PN
2 % de PE
plaquettes : 60 000
réticulocytes : 4,5 %
- . Hématocrite : 33 %
- . V G M : 85
- . Ponction sternale : moëlle riche en érythroblastes ;
nombreux mégacaryocytes
- . G₆PD : 240 mU
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : HbA (40 %)
HbC

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,35 g/l
- . Bilirubine : 10 mg ; libre : 6 mg
- . BSP : 15e minute : 25,5 mg - 45e minute : 12,5 mg
- . Taux de prothrombine : 100 %
- . Fer sérique : 75 μ ; saturation : 33 %
- . Electrophorèse : Protides totaux : 64 g
Alb : 31,5 g
 β glob : 10 g
 γ glob : 13 g
- . Immuno-électrophorèse : normale

Transit gastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Foie normal
- . Vésicule normale
- . Rate cachée par l'épiploon mais palpable

Ponction biopsie hépatique : normale

Artériographie coeliaque

- . Pas d'anomalies artérielles
- . Splénomégalie inhomogène
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Découverte chez une Algérienne de 61 ans d'une splénomégalie isolée, sans atteinte hépatique
- . Electrophorèse de l'hémoglobine : Hémoglobinosé C hétérozygote

OBSERVATION N° 58 - ABD ... Ali

- . Tunisien âgé de 40 ans
- . Admis dans le service en 1964 pour douleurs de l'hypochondre droit

Antécédents

- . En 1949 : fièvre de type palustre, pendant 3 jours avec intenses douleurs de l'hypochondre gauche
- . En 1961 : nouvelles douleurs de l'hypochondre gauche
 - la splénomégalie faite à l'époque n'aurait pas montré de signes d'hypertension portale
 - à son décours (accident de splénoportographie) une splénectomie est faite en urgence
 - la biopsie hépatique per opératoire montrait "un épaississement scléreux des espaces portes et des foyers inflammatoires parenchymateux"

Examen clinique en 1964

- . Abdomen souple
- . Le foie déborde de 3 cm le rebord costal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 5 000 000
leucocytes : 7 600
plaquettes : 200 000
- . Hématocrite : 52 %

Bilan biologique

- . Taux de prothrombine : 90 %
- . BSP : 15e minute : 22 % - 45e minute : 7 %
- . Protides totaux : 62 g
- . Fer sérique : 155 γ

Sérologie bilharzienne : faiblement positive,
pas d'oeufs de bilharzies dans les urines

Transit gastro-duodénal : pas de varices oesophagiennes

Laparoscopie

- . Adhérences
- . Foie de stéatose

Ponction biopsie hépatique

- . Clarification cytoplasmique sur 40 % des hépatocytes

- . Epaissement fibreux modéré au niveau des espaces portes avec réaction inflammatoire histiocytaire

Conclusion

- . Découverte en 1961, chez un Tunisien d'une splénomégalie
- . Antécédents palustres vraisemblables
- . Splénectomie en urgence (accident de splénoportographie)
- . Espace portite modérée
- . Malade vu en 1964 : il existe une stéatose hépatique et une espace portite modérée.

OBSERVATION N° 61 - HADD ... Ahmed

- . Algérien âgé de 43 ans
- . Hospitalisé en urgence dans le service en 1966 pour mélaena

Antécédents

- . En 1958 : tuberculose pulmonaire ; bien traitée
- . En 1965 : hématurie dont l'étiologie n'est pas retrouvée
- . En 1966 : mélaena abondant
- . Pas d'antécédents éthyliques majeurs (1 à 2 litres de bière)

Examen clinique

- . Malade pâle
- . Foie : ferme, à bord inférieur mousse, mesurant 13 cm sur la ligne mamelonnaire
- . Rate : déborde de 2 cm le rebord costal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 200 000
leucocytes : 4 800 dont 65 % de PN
plaquettes : 160 000
- . Hématocrite : 43 %

Bilan biologique

- . Taux de prothrombine : 57 %
- . BSP : 15e minute : 6 % - 45e minute : 4 %
- . Protides totaux : 61 g β glob : 8,5 g
Alb : 38 g γ glob : 9 g

Transit gastro-duodéal : Pas de lésions gastro-duodénales
Pas de varices oesophagiennes

Endoscopie : Pas de varices oesophagiennes
Paroi gastrique normale

Laparoscopie

- . Foie augmenté de volume, de teinte claire, plage de capsulite
- . Rate augmentée de volume

Splénoportographie

- . Pression intra-splénique : 25 cm H₂O
- . Axe splénoportal : normal
- . Léger reflux dans la veine mésentérique supérieure

Cavographie

- . Les veines sus-hépatiques sont perméables

Ponction biopsie hépatique

- . Infiltration inflammatoire hystiocytaire et lymphocytaire des espaces portes

Conclusion

- . Chez un Algérien âgé de 43 ans, mélaena probablement expliqué par l'hypertension portale.
- . Infiltrat inflammatoire des espaces portes
- . Ethylisme modéré

OBSERVATION N° 68 - Si KAD ...

- . Algérien âgé de 39 ans
- . Hospitalisé dans le service en 1970 pour "syndrome grip-pal" avec fièvre

Antécédents

- . Pas d'antécédents tuberculeux ni palustres (séro Δ du paludisme $\ominus$)
- . Pas d'éthylisme

Examen clinique

- . Splénomégalie importante, débordant de 5 cm le rebord costal
- . Le reste de l'examen est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 550 000
leucocytes : 4 400
plaquettes : 265 000
réticulocytes : 3 %
- . Hématocrite : 40 %
- . VS : 40 - 72
- . Electrophorèse de l'hémoglobine normale : HbA
- . G₆PD : normales

Bilan biologique

- . Cholestérol : 1,55 g
- . Fer sérique : 35 γ ; saturation : 23 %
- . Protides totaux : 64 g
Alb : 32 g
glob : 11 g

Réaction de Paul et Bunnel : faiblement positive

Laparoscopie

- . Hypertrophie nette du lobe droit du foie, surface lisse et claire.
- . Importante splénomégalie

Ponction biopsie hépatique

- . "Espace portite" très discrète

Artériographie coeliaque

- . Splénomégalie très nette
- . Axe splénoportal normal

Conclusion

- . Chez un Algérien âgé de 39 ans, découverte d'une importante splénomégalie d'étiologie non précisée. (Réaction de Paul et Bunnel faiblement positive)
- . Pas de signes d'hypertension portale
- . Discrète espace portite

OBSERVATION N° 71 - AIT ... Mohamed

- . Algérien âgé de 46 ans
- . Hospitalisé dans le service en 1966 pour splénomégalie découverte lors d'un examen systématique
- . Antécédents palustres probables
- . Ethylisme modéré mais certain

Examen clinique

- . La rate déborde de 1 à 2 cm le gril costal
- . Le reste de l'examen clinique est normal

Bilan hématologique

- . Numération : hématies : 4 400 000
leucocytes : 9 200
plaquettes : 265 000
- . Electrophorèse de l'hémoglobine normale : HbA

Bilan biologique

- . Bilirubine : 6 mg
- . BSP : 15e minute : 20 % - 45e minute : 3 %
- . Fer sérique : 200 μ g ; saturation : 80 %
- . Protides totaux : 74 g ; Alb : 38,5 g ; γ glob : 14 g

Laparoscopie

- . Foie de couleur et de taille normale
- . Rate non vue

Ponction biopsie hépatique : histologie normaleSplénoportographie

- . Pression intra-splénique : 30 cm H₂O
- . Axe splénoportal : normal

Conclusion

- . Chez un Algérien âgé de 46 ans, découverte d'une splénomégalie isolée
- . Antécédents palustres possibles
- . La pression intra-splénique est un peu élevée
L'axe splénoportal est normal
Il n'y a pas d'atteinte hépatique.

Bien entendu, on retrouve dans ce groupe de malades, des thalassémies mineures et des hémoglobinopathies puisque, dans la plupart des cas, ces anomalies hémoglobiniques entraînent une anémie.

Dans nos 15 observations détaillées, nous en retrouvons 2 cas :

- un cas de thalassémie mineure (Obs. n° 43, Ben TA ...)
- un cas d'hémoglobinoase C hétérozygote (Obs. n° 55, BEL ...)

Dans ces 2 cas, l'histologie hépatique était normale. Il est vrai cependant que dans un autre cas (Obs. n° 86), non relaté en détail, existait une espèce portite discrète.

Le risque de complications hépatiques est-il sérieux chez des sujets atteints de thalassémie mineure ?

Comme le fait très justement remarquer DUVAL dans sa thèse, compte tenu du grand nombre de sujets thalassémiques en Afrique du Nord, peu d'études complètes hépatiques ont été faites chez ces patients. Mais nous ne pouvons adhérer à sa conclusion que les cirrhoses y seraient plus fréquentes qu'on ne croit, ne serait-ce que par l'absence de toute étude électrophorétique de l'hémoglobine dans les cas de cirrhoses méditerranéennes qu'il relate.

Pour en terminer avec ces problèmes d'hémoglobinopathies, nous tenons à souligner que l'absence de polyglobulie ne veut pas dire pour nous qu'il n'y a pas certains de ces malades du groupe IV qui ne soient porteurs d'une tare hémoglobinique avec troubles de l'oxygénation que nous décrivons dans le précédent chapitre.

En effet, comme le souligne A. BELLINGHAM, ces hémoglobines anormales avec instabilité de la molécule de globine, n'entraînent pas toutes une polyglobulie.

Certains d'entre elles, ayant pourtant une "avidité" accrue en oxygène, peuvent le céder en quantité suffisante aux tissus.

Qui plus est, l'étude de certaines anémies montre qu'un facteur de compensation peut exister. Il réside dans la possibilité qu'ont certaines hématies de céder plus d'oxygène aux tissus. Ce phénomène serait dû à la présence d'une hémoglobine anormale en petite quantité.

Il est probable que l'utilisation plus répandue des nouvelles techniques d'étude des hémoglobines, permettra de mieux comprendre certaines anémies.

Cependant, il faut remarquer que, dans la plupart des hémoglobinopathies nouvelles que nous avons décrites précédemment, il n'existait pas de splénomégalie.

Les investigations, en cours chez certains de nos malades, nous permettront peut-être de prouver que la coexistence des 2 est possible.

Hypersplénisme

Il est classique de dire, qu'en cas d'hypertension portale, une splénomégalie doit être recherchée, même si elle n'est pas perçue à l'examen clinique, lorsqu'il existe une destruction exagérée des éléments figurés du sang.

Pour nous, du moins dans notre premier groupe de malades cirrhotiques, le problème se trouva ironiquement inversé, puisque dans 4 cas de cirrhose avec hypersplénisme, si la splénomégalie ne pouvait échapper à la palpation, par contre le foie, du fait de son atrophie, ne manifestait pas sa présence à bout de doigts.

Et de fait, nous l'avons dit, il existait des signes d'hypersplénisme dans 6 cas sur 8.

Cet hypersplénisme est considéré comme "secondaire"
Mais secondaire à quoi ? Les avis divergent sur ce point :

- pour HOLZBACH, la séquestration splénique des érythrocytes est liée essentiellement à la taille de la rate et très peu à la pression portale
- cet avis ne paraît pas partagé par ANDRE qui signale la régression de cytopénies après shunt porto-cave
- lequel avis va contre l'opinion, défendue notamment par REDETZKI, selon laquelle, après anastomose porto-cave, la séquestration splénique est augmentée et la durée de vie des hématies est raccourcie.

Et d'ailleurs, on peut être amené à faire une splénectomie complémentaire après anastomose porto-cave quand persistent ou s'accroissent les modifications hématologiques.

La splénectomie garde donc une indication certaine dans les syndromes d'hypertension portale et notamment les cirrhoses (A. VARRAY) en cas de modifications hématologiques associées.

Quelle est sa place dans les cas d'"hypersplénisme", quand le foie est normal histologiquement et qu'il n'y a pas de signes d'hypertension portale ? La question pouvait se poser pour 3 malades de notre quatrième groupe :

- RAM Observation n° 5
- CHAL Observation n° 37
- BELL Observation n° 55

C'est l'étude par marquage des hématies au chrome radio-actif qui permet d'apporter un premier élément de réponse en montrant, dans le cadre de l'anémie, si la destruction des hématies :

- est purement splénique
- hépatique et splénique
- ou tissulaire

- C'est ainsi que dans le cas de RAM ... (obs. n° 5) la preuve d'une séquestration splénique fut faite. Mais se posait le problème d'une anémie hypochrome ferriprive, dont témoignait le dosage du fer sérique (35 microgrammes) et l'abaissement du coefficient de saturation de la sidérophilline, sans trouble de l'absorption intestinale. Ce qui fit choisir d'abord le traitement martial.

- Par contre, pour CHAL ... (obs. n° 37), l'atteinte portait plus électivement sur les lignées blanche et plaquettaire, et l'épreuve au chrome radio-actif n'apporte pas la preuve d'une séquestration électivement splénique des hématies.

Une numération faite en cours d'hospitalisation montra d'ailleurs une remontée des chiffres leucocytaires et plaquettaire et fit préférer, dans l'immédiat, une solution attentiste.

- Quant à BELL ... (obs. n° 55), si la numération avait pu faire hésiter au départ, l'électrophorèse de l'hémoglobine, en montrant qu'il existait une hémoglobinosé C hétérozygote, rendit inutile une exploration de la séquestration splénique.

Cette forme hétérozygote, où l'hémoglobine C était quantitativement plus importante que l'hémoglobine A, se traduisait par une anémie modérée avec discrète hémolyse. Elle s'accompagnait d'une thrombocytopénie (ce qui n'est pas exceptionnel) ; quant à la lignée blanche elle n'était pas notablement atteinte. Ce cas souligne bien l'importance de l'électrophorèse de l'hémoglobine avant toute décision thérapeu-

tique chirurgicale. Il est certain que la splénectomie ne peut avoir un effet décisif sur un trouble érythrocytaire héréditaire.

Dans ces cas particuliers d'"hypersplénisme", sans atteinte hépatique notable et sans hypertension portale, la splénectomie ne peut se discuter qu'après un bilan hématologique très complet. Une fois faite la preuve de la séquestration électivement splénique comme élément responsable, l'indication peut se poser, elle doit tenir compte de l'âge et du risque que fait courir la splénectomie elle-même (thrombose).

2 cas particuliers d'anémie

Ils concernent 2 observations de cette série, où les investigations para-cliniques ne nous fournirent pas une solution complète au problème posé :

ce sont les observations : n° 1 LAS
n° 61 HADD ...

- Dans le cas de LAS ..., le bilan hématologique mit en évidence l'existence d'une anémie ferriprive hypochrome dont témoignait un fer sérique à 36 microgrammes et un coefficient de saturation de la sidérophiline à 11 %.

Mais alors que l'absorption intestinale du fer était normale dans le cas de RAM ... (obs. n° 21), ici elle était pratiquement nulle.

Peut-être l'existence d'une diarrhée prolongée due à une amibiase intestinale a-t-elle pu jouer un rôle. Mais il est certain qu'il n'a pas été fait toute la lumière sur ce cas, car si le transit gastro-duodéal n'a pas montré d'anomalies radiographiques patentes, par contre nous n'avons pas de renseignements précis sur l'histologie, duodéno-jéjunale notamment.

- Quant au cas de HADD ... (obs. n° 61), il pose le problème d'une hématomélose puis d'un mélaena important dont l'étiologie n'a pu être précisée avec certitude.

Il n'existait pas d'antécédents éthyliques.

Le taux de prothrombine était un peu bas, mais il n'y avait pas d'atteinte hépatique majeure.

Le transit gastro-duodéal et l'endoscopie ne montraient pas de cause évidente expliquant cette hématomélose. Néanmoins l'existence d'une espèce portite modérée et d'une pression intra-splénique un peu élevée a fait mettre ces hémorragies digestives sur le compte de l'hypertension portale.

Peut-être s'agit-il d'hémorragies muqueuses diffuses, mais nous ne pouvons affirmer que, lors de l'hématémèse de 1965, il n'existait pas de varices oesophagiennes ; en tout cas, elles ne furent pas trouvées un an plus tard.

Rappelons enfin qu'il peut exister des localisations variqueuses plus rares : duodénales, coecales et même coliques. Ces dernières pouvant être des découvertes opératoires chez un sujet qui saigne abondamment dans son côlon (CORNET et THOMERET).

Dans cette série de 43 malades, nous avons retenu 4 observations :

- n° 84 FAR 66 ans
- n° 87 KHE 33 ans
- n° 89 MES 38 ans
- n° 90 Ben MOH.. 20 ans

L'essentiel des renseignements colligés dans leurs observations se trouve résumé dans les tableaux en début de chapitre.

On peut résumer ces quatre observations de la façon suivante :

- constatation d'une pression intra-splénique élevée
- signes indirects d'hypertension portale
(varices oesophagiennes ou reflux sur les clichés de splénoportographie)
- ou constatation d'une hypervascularisation de l'épiploon ou du ligament rond lors de la laparoscopie
- la biopsie hépatique ne montrant que les signes d'une discrète fibrose des espaces portes.

Cette fibrose suffit-elle à expliquer l'hypertension portale ?

- Rien ne nous a fait penser dans ces cas à une étiologie sus hépatique
- Les compressions par adénopathies tuberculeuses paraissent exclues
- De même les malformations ou thromboses portales
- Enfin l'aspect histologique du foie et la laparoscopie, rendaient peu vraisemblable le diagnostic de "maladie de Banti d'origine péritonéale".

En fait de nombreux travaux, ont déjà souligné l'importance

que peut jouer cette fibrose périportale dans la g n se de l'hypertension :

- Leclerc, sur 21 cas d'hypertension portale retrouvait dans 8 cas cette seule fibrose discr te
- Duval en cite 5 cas dans sa th se
- Portier, Bourgeon, Pietri ont d crit des cas d'hypertension portale de "cirrhoses alg riennes" o  existait seulement, malgr  ce vocable de cirrhose, une simple r ticulo-fibrose sans retentissement parenchymateux.
- Imanaga sur 205 hypertensions portales, retrouve dans 70 cas une infiltration de cellules lympho ides et une fibrose p riportale
- Mikkelsen retrouve cette seule atteinte dans 18 cas, sur un groupe de 400 hypertensions portales op r es.
Pour lui, cette fibrose est primitive et non secondaire   l'hypertension portale.

Il semble bien que quatre autres observations, relat es en d tail, dans ce quatri me groupe, lui donnent raison. Ce sont les observations :

- n  22 KHE 37 ans
- n  31 AIT 44 ans
- n  58 ABD 40 ans
- n  68 Si KAD ... 39 ans

Cependant, nous ne pouvons affirmer avec certitude que cette progression :
- de fibrose seule
- puis de fibrose avec hypertension portale

soit toujours respect e, faute d'une  volution suivie suffisamment longtemps chez un m me malade. Le cas de ABD ..., spl nectomis  4 ans plus t t   la suite d'un accident de spl noportographie, semble montrer un  tat h patique stationnaire sans que l'on puisse attribuer formellement   la spl nectomie cette stabilisation.

En cette mati re, il nous para t d'ailleurs n cessaire d' tre objectivement prudent, car la prise de la pression intra-spl nique et la seule biopsie h patique   l'aiguille, sont par trop entach es d'incertitude par exc s ou par d faut, pour les tenir pour des t moins irr futables.

Les deux derni res observations que nous citons, en sont probablement le t moignage.

- n  26 BELA 27 ans
spl nom galie "isol e" avec hypertension portale probable, axe spl noportal libre, foie histologiquement indemne.

- n° 71 AIT 46 ans
splénomégalie "isolée" avec élévation de la pression intra-splénique, sans signes patents d'hypertension portale, et avec une histologie hépatique normale.

Dans ces 2 cas, nous avons préféré différer une "ruée" prématurée vers la rate.

Nous avons dans les 10 derniers cas, fourni les âges des patients, car leur disparité dans chaque groupe, ne paraît pas refléter le caractère progressif d'une affection d'abord splénique, puis secondairement hypertensive avant d'être hépatique.

Cet élément, joint aux incertitudes des 2 examens que nous avons cités, nous fait répéter que notre conviction sur la précession splénique d'une maladie secondairement hépatique, ne pourra l'emporter sur notre septicisme qu'après l'observation pendant suffisamment longtemps d'un ou plusieurs cas probants. La surveillance de plusieurs des cas que nous avons relatés tout au long de cette étude nous en fournira peut-être l'occasion.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES OPERATOIRES

- Un seul de nos malades cirrhotiques a pu bénéficier d'une anastomose spléno-rénale (obs. n° 81)
Les 3 autres, que nous avions proposés pour cette intervention de dérivation, ont été récusés par les chirurgiens.
- Si un de nos malades porteur d'une "thrombose" a pu être splénectomisé, ce fut pour constater qu'il n'existait, en fait, qu'une striction de la veine splénique par le tissu pancréatique.
- Dans les autres cas de splénectomies :
 - cet acte opératoire fut rendu vital dans 3 cas (accidents de splénoportographie)
 - un hypersplénisme inquiétant, motiva cette intervention dans 3 autres cas
 - enfin, dans 3 cas, la constatation de lésions hépatiques modérées chez des sujets jeunes, mais s'accompagnant "d'hypertension portale", nous fit opter pour cette solution.

Dans les autres cas, nous n'avons pas pris la décision d'un acte chirurgical, compte tenu de nos réserves quant à l'évolution cirrhogène de toutes les splénomégalias dites "isolées" ou avec espace portite modérée.

- Nous avons, en effet, constaté de telles splénomégalias isolées chez des sujets âgés
- Nous avons revu, avec 2 ou 4 ans de distance, 2 malades, dont l'état hépatique était inchangé
- En dehors des hémoglobinopathies connues, nous avons la conviction que plusieurs de nos malades sont porteurs d'une tare hémoglobinique non encore décelée par les techniques usuelles d'électrophorèse.

Ces malades sont en cours d'exploration avec les procédés nouveaux qui existent dans ce domaine.

Pour toutes ces raisons, notre attitude thérapeutique générale a été guidée par la prudence et la nécessité de suivre médicalement le plus grand nombre de ces malades, et non de prendre une décision chirurgicale trop hâtive et doctrinaire.

CONCLUSIONS

1. Nous avons étudié à Paris :

- 95 cas de splénomégalias chez des sujets originaires d'Afrique du Nord.

2. Ces splénomégalias sont habituellement modérées. Elles sont le plus souvent découvertes lors d'un examen systématique, parfois à l'occasion de douleurs de l'hypochondre gauche.

3. Dans la plupart des cas, nous avons fait une étude hématologique, une laparoscopie, un examen histologique du foie, ainsi qu'une angiographie portale, le plus souvent par splénoportographie avec prise de la pression intra-splénique, ou par artériographie coeliaque sélective ; dans quelques cas, les 2 techniques ont été utilisées.

4. Dans notre série de 95 cas, la splénomégalie de volume variable, le plus souvent modérée, est habituellement isolée.

5. Elle coexiste dans 11 % des cas : avec cirrhose (8 cas) ou avec une thrombose portale (2 cas).

6. Dans 43 % des cas, elle coexiste avec une polyglobulie habituellement modérée.

Nous avons insisté sur les éléments qui font considérer cette polyglobulie comme étant en rapport avec une hémoglobinopathie.

7. 46 % des cas, enfin concernant un groupe de malades très voisins, sans polyglobulies ou avec une anémie modérée.

8. L'individualisation de ces 2 derniers groupes n'est peut-être pas légitime car, mise à part la polyglobulie, ils ont en commun l'absence ou la discrétion des lésions hépatiques.

9. Nous avons suffisamment insisté sur les critiques que l'on pouvait faire au chiffre de pression intra-splénique pour ne pas en tenir formellement

compte dans cette étude.

10. Le devenir des splénomégalias est inconnu.

- Chez 2 malades revus, 2 et 4 ans après le premier examen, l'état hépatique n'était pas modifié.
- Un homme de 73 ans - porteur d'une splénomégalie n'avait que des lésions hépatiques mineures.

L'évolution de ces splénomégalias ou au moins d'un grand nombre d'entre elles vers la cirrhose du foie, considérée comme certaine par différents auteurs, n'est actuellement pas prouvée.

Vu, le Président de Thèse
Professeur A. CORNET

Vu, le Doyen de la Faculté de Médecine
Necker - Enfants-Malades
Professeur J. FREZAL

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ABRAMI (P.), FRUMUSAN (P.) -

Splénomégalias cirrhogènes. Sur une forme de cirrhose anictérique, curable par la splénectomie.
Bull. et Mem. Société Médicale des Hôpitaux de Paris
1934 (n° 7), 288-303.

ADAMSDON (J.W.), PARER (J.J.) and STAMATOYANNOPOULOS (G.)

Erythrocytosis Associated with Hemoglobin Rainier : Oxygen Equilibria and Marrow Regulation.
The Journal of clinical Investigation. Volume 48, mars 1969, p. 1376-1386.

AUVERT (J.) -

Hypertension portale par blocage extra-hépatique.
Rev. Prat. 1962, 11, 173-184.

BANTI (G.) -

Dell'anemia splenica
Archivio della scuola Anat. pathologica, tome II, Florence 1883.

BANTI (G.) -

De la splénomégalie avec cirrhose du foie.
Semaine Médicale 1894, p. 318-319.

BANTI (G.) -

La splenomegalia con cirrosi del figato sperimentale.
Firenze, édit. 1894, 48, p. 443-452.

BENHAMOU (E.) -

Splénomégalie. Diagnostic clinique, biologique et instrumental.
Enc. Med. Chirur. 1960, 5, 13 047, E 10, 11 p.

BENHAMOU (E.), FAUVERT (R.) -

Hémodynamique normale et pathologique de la circulation porto-hépatique. Etude manométrique.
Rev. Prat. 1962, 11, 111-122.

BENHAMOU (JP), GUILLEMOT (R.), TRICOT (R.), LEGER (L.),
FAUVERT (R.) -

Hypertension portale essentielle à propos de 1 cas.
Press. Méd. 1962, 70, 2397-2400.

BENHAMOU (JP), GIROND (C.), GUILLEMOT (R.), NICOLLO (F.),
TRICOT (R.), LEGER (L.), FAUVERT (R.) -

Etude sur l'hémodynamique porto-hépatique. Pression auriculaire droite, cave inférieure, sus-hépatique libre, sus-hépatique bloquée, et intra-splénique, au cours de diverses affections spléniques, portales et hépatiques autres que les cirrhoses.
Rev. Franç., Et. cli. biol. 1962, 7, 524-529.

BENHAMOU (JP), NICOLLO (F.), GIROND (C.), TRICOT (R.),
LEGER (L.), FAUVERT (R.) -

Etude sur l'hémodynamique porto-hépatique. Mesure du débit sanguin hépatique au moyen d'une méthode utilisant l'or colloïdal radio-actif. Résultats au cours de diverses affections spléniques, portales, et hépatiques autres que les cirrhoses.
Rev. Franç., Et. cli. biol., 1962, 7, 83-86.

BERNARD (J.), BINET (JL.) -

Diagnostic des splénomégalias avec anomalies ganglionnaires ou sanguines.
Rev. Prat. 1965, 15, p. 3407-3412.

BERNADAC (P.), LEUTENEGGER (MR), MONTAGNIER (J.), MEUNIER (JP.), ILLOUL (G.) -

L'exploration scintigraphique et spléno-portographiques des spléno-hépatopathies cryptogénétiques en Algérie.
Pres. Méd. 1966, 74. Suppl. du 14 mai 1966, 30, 1-4.

BLATRIX (C.), DE TRAVERSE (P.M.) -

La double hétérozygotie hémoglobinoase C. Thalassémie dans la race blanche.
La presse médicale. Oct. 1970, 78. n° 41, p. 1791-1792.

BONNET (JL.) -

Contribution à l'étude du rôle de la rate dans l'hypertension portale.
Thèse, Paris 1959, n° 108, dact. 106 p.

BONNET (JL.) -

Etude expérimentale d'hypertension portale d'origine splénique.
Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, 1959, 75, 951-955.

BOURGEOIN (R.), ALEXANDRE (J.), MOURIEL (J.) -

Splénomégalias au cours des cirrhoses méditerranéennes.
Arch. franç. Mal. App. Dig. 1966, 55, 507-528.

BOURGEOIN (R.), CATALANO (H.), GUNTZ (M.), ALEXANDRE (J.) -

Classification radio-histologique des cirrhoses méditerranéennes en vue de la thérapeutique chirurgicale.
Pres. méd. 1962, 70, 173-180.

BOURGEOIN (R.), DOMENECH (A.) -

Les splénomégalias algériennes.
Pres. méd. 1961, 69, 108-110.

BOURGEOIN (R.), FARISSE (J.) -

L'encéphalopathie spléno-cave au cours des cirrhoses algériennes.
Rev. int. Hépat. 1962, 12, 973-1003.

BOURGEOIN (R.), GUNTZ (M.), VIDEAU (J.) -

La place de la tuberculose dans les hypertensions portales d'origine extra-hépatique.
Afr. Franç. Chir. 1957, 15, 541-561.

BOUSSER (J.) -

Causes et classification des grosses rates. Schéma d'orientation d'un malade avec splénomégalie et examens complémentaires à demander.
Rev. Prat. 1965, 15 3387-3394.

BOUSSER (J.), POIVIN (J.) -

Polyglobulies
EMC, 1965, Sang. 13006 L.10.

BUNN (HF.) -

Dissociation of Haemoglobin Chesapeake into subunits.
Nature. Vol. 227. Août 70, n° 5260, p. 839-840.

CACCIARI (C.) et PISI (E.) -

Splenic portography and splenic manometry in the study of portal hypertension and, in particular, of portal hypertension without obstruction.

In proceedings of the international congress of gastro-entérology.

Amsterdam, London and New-York. Excerpta Medica Foundation 1960, p. 317-319.

CACHIN (M.) -

Les grosses rates congestives des hypertensions portales.

Rev. Prat. 1965, 15, 3425-3428.

CACHIN (M.), MARTINET (Y.) -

Les splénomégalias fibro-congestives et le syndrome de Banti.

Sem. Hôp. Paris 1950, 26, p. 3215-3227.

CARNOT (P.), GAYET - MERKLEN -

La pression portale après modification de l'apport sanguin dans le système porte.

CR. Soc. Biol. 1932, vol. 110, p. 475-482.

CAROLI (J.), ETEVE (J.) -

Les cirrhoses cholestatiques de l'adulte.

Rev. Int. Hépatol. 1952, 2, 305-386.

CAROLI (J.), PARAF (A.) -

Pyléphlébite tuberculeuse.

Rev. méd. chir. mal. Foie 1956, 31, 71-77.

CAROLI (J.), PARAF (A.), HERTZOG (J.) -

Les pédiculites hépatiques

Sem. Hôp. Paris 1949, 25, 1752-1757.

CATTAN (R.), DAUSSET (J.), PARIENTE (Ph.) -

Existe-t-il des cirrhoses d'origine sanguine.

Pres. Méd. 1951, 59, 1513-1515.

CAUCHOIX (A.) -

La splénomégalie chronique d'origine pylé-thrombotique.

Thèse Paris, 1908, n° 422, 164 p.

CHABROL (E.), CACHIN (M.), PERGOLA (E.) -

Les maladies de Banti, d'origine péritonéale.
Sem. Hôp. Paris 1945, 36, 991-999.

CHAPUIS (Y.) -

Fistules artério-veineuses expérimentales dans le territoire portal.
Journal chirurgie 1965, 90, 171-180.

CHARMOT (G.), ANDRE (LJ.) -

Etat actuel des connaissances sur la physiologie de la rate.
Rev. Prat. 1965, 15, 3357-3368.

CHANDEROVITCH (J.), CAROLI (J.) -

La micro-angio-radiographie du foie et de la rate.
Rev. Int. Hépat. 1956, 6, 907-978.

CHARACHE (S.), WEATHERALL David (J.) and CLEGG John (B.) -

Polycythemia associated with a Hemoglobinopathy.
Journal of Clinical Investigation. Vol. 45, n° 6, 1966,
p. 813-821.

CHEVALIER (P.) -

Réflexion sur la physiologie et la pathologie splénique.
Sem. Hôp. Paris 1954, 54-55, 3111-3116.

CLAUDE (R.) -

Les cirrhoses algériennes.
Rev. Franç. de gastro-entérologie nov. 69, n° 52, p. 51-53.

COHEN (P.) -

Les cirrhoses hépatiques en Tunisie (à propos de 77 observations).
Thèse Paris 1963, 36 p. dact.

COPPO (M.), BERTOLAMI (F.) -

Données actuelles sur l'action cirrhogène de la rate.
Rev. Int. Hépat. 1956, 6, 599-635.

CROIZAT (P.), PLAUCHU (P.), LANTERNIER (J.) -

Maladie de Banti et hypertension portale.
Journal Méd. Lyon 1952, 33, 851-856.

CROIZAT (P.), RENDU (G.), DELAHAYE (JP.), PELLET (M.) -

Maladie de Banti et syndromes para-bantiens d'hypertension portale.

Enc. Med. Chir. 1957, 7, 13 043, A.10, 12 p.

CORNET (A.), THOMERET (G.), DUBOST (Cl.) -

Hémorragies digestives par rupture de varices du côlon.

Résection colique segmentaire. Guérison.

Sem. Hôp. Paris, 1966, 42, p. 171-175.

DE TRAVERSE (P.M.) et BURI (J.F.) -

Les hémoglobines.

Rev. du Prat., mars 65, tome XV, n° 7 bis, p. 291-294.

DOMART (A.), GENTILINI (M.) -

Sémiologie et diagnostic différentiel des grosses rates.

Rev. Prat. 1965, 15, 3371-3384.

DOMENECH (A.) -

Contributions à l'étude des splénomégalias algériennes.

Thèse Alger 1960, n° 40, Imprimerie Minerva (26,5 x 20,5)
228 p.

DOMINICI (G.) -

Révision critique de la maladie de Banti.

Rev. Int. Hépat. 1956, 6, 637-650.

DUCASTAING (C.) -

Cirrhoses non alcooliques du Musulman marocain.

Thèse Marseille, 1956, n° 40, dact. 48 p.

DUMOLARD, AUBRY, SARROUY -

Splénomégalie cirrhogène et paludisme chronique.

Ann. Méd. 1935, 38, 479-493.

DUVAL (J.) -

Contribution à l'étude des cirrhoses essentielles de l'indigène algérien.

Thèse Alger, 1954, 132 p.

EVANS (R.M.) -

Arterio-venous anevrysm in the spleen.

Lancet, 1954, 267, 846-847.

FABREGOULLE (M.), THIODET (J.), BARDENAT (M.), COSSET (H.B.) -

Considération sur les cirrhoses non éthyliques du Musulman algérien.

Sem. Hôp. Paris, 1960, 34-35, 2040-2042.

FAUVERT (R.), BENHAMOU (JP.), NICOLLO (F.) -

Mesure du débit sanguin hépatique au moyen de l'or colloïdal radio-actif.

Pres. Méd., 1962, 70, 2429-2433.

FRUMUSAN (P.) -

Maladie de Banti et splénopathie cirrhogène.

PM 1956, 64, 1863-1865.

GALLIARD (H.) -

Parasitoses de la rate.

Enc. Méd. Chir. 1960, 5, 13 040 A.10, 8 p.

GEINDRE (M.), VALOIS (J.) et COULOMB (H.) -

Exploration artériographique et splénoportographique du "Syndrome Bantien".

La presse médicale, 75, n° 44, 25 oct. 67, p. 2229-2234.

GELIN -

La rate et ses maladies.

Masson 1954, 229 p.

GILBERT (A.), LEREBoullet (P.) -

La maladie de Banti existe-t-elle ?

Rev. Méd. 1904, 24, 893-911.

GILBERT (A.), VILARET (M.) -

Contribution à l'étude du syndrome d'hypertension portale.

CR Soc. Biol. du 23 juin 1906, 1906, 58, 1044-1047.

GOUNOT (R.), MARION (P.) -

Hypertension portale latente.

Rev. Int. Hépatol. 1962, 12, 959-972.

HAEFFNER (A.) -

Sur la pathogénie des hypertensions portales essentielles.

Arch. Mal. App. Dig. 1964, 53, 601-606.

HAEFFNER (A.) -

Hypertension portale essentielle.
Maroc Méd., 1965, 44, 571.

HAEFFNER (A.) -

Etude hémodynamique et histologique des syndromes Bantiens au début.
Arch. Mal. App. Dig., 1963, 52, 869-879.

HARTMANN (L.), NICOLLO (F.), LOVERDO (A.) -

Mesure de la vitesse de circulation portale.
Path. Biol. 1961, 9, 1311-1316.

HERMAN (L.J.) -

Problème de l'hypertension portale d'après les travaux américains.
Lyon Chir. 1954, 49, 142-152.

HERNANDEZ (Cl.) -

A propos du volume de l'artère splénique.
Communication personnelle.

HUNAUT (P.) -

Démembrement des splénomégalias Nord-africaines en milieu métropolitain (A propos de 28 observations).
Mémoire pour le certificat d'études spéciales des maladies de l'appareil digestif. 1966.

JOHNSTON (CW), GIBSON (JB.) -

Portal hypertension resulting from splenic arteriovenous fistulas.
Gut. 1965, 6, 500-502.

KRETZ (J.) -

Sur Klinik der Milzvenenthrombose.
Med. Klin. 1929, 1, 295-298.

LANTERNIER (J.) -

L'hypertension portale dans le syndrome de Banti. A propos de 34 observations.
Thèse Lyon 1950-51, n° 140. Imprimerie des Beaux-Arts, 183 p.

LEBON (J.), CLAUDE (R.), FOURRIER (A.), EISENBETH (R.),
LE GO (R.), GALEY (P.) -

Les cirrhoses des Musulmans algériens.
Rev. Int. Hépatol. 1956, 6, 497-528.

LEBON (J.), MESSERCHMITT (J.) -

La polyglobulie constitutionnelle avec microcytose chez
les indigènes algériens.
Le sang 1954, 24, 495-499.

LECLERC (J.C.) -

Contribution à l'étude des "soi-disant hypertensions porta-
les d'amont".
Thèse Paris, 1965, n° 98, dact. 232 p.

LEGER (L.), LAJOUANINE (P.), CORNET (A.), ARNAVIELHE -

Le retentissement splénique des affections pancréatiques.
PM 1954, 62, p. 666-669.

LEGER (L.), LEMAIGRE (G.), RICCHARME (J.), CHAPUIS (Y.) -

L'hypertension portale essentielle. A propos de 10 observa-
tions personnelles.
PM 1966, 74, 313-319.

LEGER (L.), MARCENAC (L.), CHARLES (G.), GUTER (C.) -

Etude critique du concept d'hypertension portale.
Rev. Franç. Etud. Clin. Biol., 1958, 3, 141-153.

LEGER (L.), MOUKTAR (M.), ALFANDARI (JP.) -

Hypertension portale d'amont, d'apport ou de surcharge.
PM 1965, 73, 479-482.

LEGER (L.), MOUKTAR (M.), GUYET (P.) -

Anévrysmes de l'artère splénique. Leur rôle possible dans
la détermination d'un syndrome d'hypertension portale.
J. Chir. Paris 1959, 77, 153-192.

LEGER (L.), SIGUIER (F.), VAILLE (L.) -

La bilharziose hépato-splénique. Une variété de Banti, de
réalisation quasi-expérimentale. A propos de 6 cas opérés.
PM 1955, 63, 1818-1821.

LEMAIRE (A.), HOUSSET (E.), CASASSUS (P.), SEE (Ph.) -

Etude oxymétrique du sang porte.
PM 1954, 62, 945-946.

LEMAIRE (A.) -

La stabilité de la pression portale au cours des hypertensions portales, provoquées chez le chien chloralosé.
J. Phys. Path. Paris 1960, 52, p. 148-149.

MAFART (Y.), THOMAS (J.), CHASTE (C.) -

Caractéristiques générales des types hémoglobiniques.
Médecine tropicale, vol. 30, n° 1, janv.-fév. 1970,
p. 19-59.

MAGDELEINE (M.), DREUX (C.), BONVARLER (A.), LEGER (L.) -

La sérotonine dans l'hypertension portale. Ses modifications dans le sang avant et après dérivation portale chirurgicale.
PM 1962, 70, 7-9.

MALLARME (J.) -

Le praticien et le problème des anémies hémolytiques.
PM 1966, 74, 1131-1134.

MARION (P.) -

Les obstructions portales.
Sem. Hôp. Paris 1953, 29, 2781-2790.

MARILL (P.) -

Contribution à l'étude des cirrhoses du foie chez l'indigène algérien.
Thèse Alger 1938, n° 18. Imprimerie nord-africaine in 8,
155 p.

MESSERCHMITT (J.), TADEI (A.), FILLUS (R.) -

Observations hématologiques dans les cirrhoses algériennes.
Rev. Int. Hépat. 1956, 6, 619-701.

MESSIMY (R.) -

Les réticulo-fibroses de la rate. Etude de leurs principaux groupements anatomo-cliniques et de leurs répercussions sur l'organisme.
Thèse Paris, 1936, n° 235. Vigot Frères in 8, 264 p.

MIKKELSEN (WP.), EDMONSON (HA.), PETERS (RL.), REDECKER (AG.), REYNOLDS (TB.) -

Extra and intra-hepatic portal hypertension without cirrhosis. (Hepato-portal sclerosis).
Ann. Surgery 1965, 162, p. 602-620.

MORETTI -

Les cirrhoses tropicales.
Rev. Int. Hépatol. 1951, 2, 139-161.

MURATORE (R.), OLMER (J.) -

Diagnostic des grosses rates isolées.
Rev. Prat. 1965, 15, 3415-3422.

NOVY (J.), EDWARD (J.) and METCALFE (J.) -

Hemoglobin Yakima. High blood oxygen Affinity associated with compensatory. Erythrocytosis and normal hemodynamics.
The journal of clinical investigation. Vol. 46, n° 11, 1967, p. 1848-1854.

LOUDART (JLR.) -

Hémoglobinoses, déficit en G₆PD et leurs relations avec le paludisme.
Gazette médicale de France 1967, tome 74, p. 1687-1711.

PARAF (A.), CHALUT (J.) -

Les thromboses spléno-portales.
L'Expansion Edit. Paris 1962, 198 p.

PARAF (A.), CHALUT (J.), CAROLI (J.), PARCHER (P.) -

Manométrie splénique et spléno-portographie dans les affections du système hémoportétique, les pyléphlébites, les cirrhoses du foie.
Rev. Int. Hépatol. 1955, 5, 617-660.

PARAF (A.), HECHT (Y.) -

Le problème d'une grosse rate chez un cirrhotique.
Vie. Méd. 1962, 43, 1707-1727.

PARAF (A.), CAULIN (Ch.), RAUTUREAU (J.) -

L'hypertension portale.
Les cahiers Baillière, Paris, 1969.

PATRASSI -

La circulation spléno-hépatique dans les syndromes de Banti.

PAYET (M.), SANKALE -

Splénomégalie cirrhogène.
Progrès Méd. 1963, 91, 369-385.

PEGULLE (J.), PELISSIER (G.) -

Le shunt artério-veineux intra-splénique origine des cirrhoses bantiennes.

Ann. Chir. 1959, 13, 1083-1089.

PERISSAT (J.), RAULIN (Y.) et QUEMENER (M.) -

Hypertension portale d'apport.

J. Chir. (Paris), 1967, 94, p. 74-79.

PERUTZ (M.F.) and LEMMANN (H.) -

Molecular pathology of human haemoglobin.

Nature, vol. 219, Août 1968, p. 902-909.

PIETRI (H.) -

Hypertension portale de la splénomégalie méditerranéenne sans obstacle du tronc spléno-portal ni cirrhose du foie.

Rev. Int. Hépato. 1962, 12, 869-885.

PIGUET (H.) -

Les hémoglobinopathies I.

La presse médicale, 2 mars 1968, 76, n° 11, p. 519-521.

Les hémoglobines II.

La presse médicale, 20 avril 1968, 76, n° 19, p. 911-913.

PISI (E.), CACCIARI (C.) -

L'ipertensione portale senza ostacolo.

Arch. Ital. Mal. App. Dig. 1957, 24, 313-322.

POPPER -

A propos des sphincters des veines sus-hépatiques.

Cité par Vague J. Le foie cardiaque. Masson. édit. Paris 1939, 185 p.

PORTIER, CABANNES, MASSONNAT, ZEVACO -

Des syndromes hématologiques méditerranéens (thalassémie), chez l'indigène algérien.

Ann. Méd. 1951, 52, 608-644.

PRINZMETAL (M.), ORNITZ (EM.), SIMKIN (B.), BERGMANN (HC.) -

Arterio-venous anastomoses in liver, spleen and lungs.

Am. J. Physiol. 1948, 152, 48-52.

PSOMOPULOS (N.) -

Recherche expérimentale sur la pathogénie de la splénomégalie du syndrome d'hypertension portale.
J. Chir. 1957, vol. 93, p. 93-98.

RANNEY (H.) -

Clinically important variants of human hemoglobin.
The New England Journal of Medicine.
Vol. 282, n° 3, janv. 70, p. 144-151.

RAVENNA (P.) -

Spleno-portal venous obstruction without splenomegaly.
Further contribution to the pathogenesis of fibro congestive splenomegaly (Banti syndrom)
Arch. Int. Med. 1943, 72, 786-794.

RAVENNA (P.) -

Banti syndrom (fibro-congestive splenomegaly).
Definition, classification and pathogenesis.
Arch. Int. Med. 1940, 66, 879-892.

REVOL (L.), SAUBIER (EC.), VIALA (JJ.), CONTET (JJ.), LEQUIN (P.)

Contribution à l'étude de la circulation intra-splénique dans le syndrome de Banti; présence possible de shunts artérioveineux.
Arch. Mal. App. Dig. 1963, 52, 811-814.

ROUSSELOT (LM.) -

The late phase of congestive splenomegaly (Banti's syndrom) with hematemesis but without cirrhosis of the liver.
Further observations on the etiology of Banti's syndrom and the effect on prognosis of certain variations in the portal venous pattern.
Surgery 1940, 8, 34-42.

RUNGS-MATTEOLI (E.) -

Contribution à l'étude des splénomégalies chroniques en milieu musulman marocain.
Thèse Alger 1957, n° 2, dact. 100 p.

SANTY (P.), MARION (P.) -

Obstruction portale et maladie de Banti.
Maroc Méd. Avril 1954, 347-367.

SAUBIER (F.), LEURQUIN (P.), MICHAUD (P.) -

L'hypertension portale par splénomégalie fibreuse et lésion hépatique.

Ann. Chir. 1964, 18, 942-952.

SCEMAMA (J.) -

Les splénomégalias tuberculeuses. Etude clinique et pathogénique.

Thèse Paris, 1938, n° 150, Imprimerie Degrange in 8, 120 p.

SCHAPIRA (G.), KRUN (J.), LABIE (D.), MALEKNIA (N.), BLUM (N.)

Le contrôle génétique de la biosynthèse de l'hémoglobine et ses anomalies.

Ann. Méd. Int., juin-juillet 1970, n° 6, 7 p. 619-623.

SCHWARTZ (E.) -

The silent carrier of Beta thalassemia.

The New England Journal of Medicine. Vol. 281, n° 24, déc. 1969, p. 1327-1332.

STERNE (J.), LISCIA (G.), DUCASTAING (C.) -

Cirrhoses hépatiques du Musulman marocain.

PM 1956, 64, 1991-1993.

TABACCU (C.), CHIOTAN (N.) -

Modification pharmacodynamique du temps de circulation portale chez l'homme normal.

Rev. Int. Hépatol. 1958, 8, 259-275.

TAMIYA (T.), THAL (AP.) -

Oesophageal varices produced experimentally in the dog.

S.G.O. 1960, III, 147-154.

VARAY (A.) -

Que reste-t-il des cirrhoses d'origine splénique ?

Rev. Int. Hépatol. 1962, 12, 341-365.

VILLARET (M.), JUSTIN BESANÇON (L.), PARAF (A.) -

Le syndrome d'hypertension portale.

Traité de Médecine, Paris 1948, Masson édit., vol. VIII, 105-131.

WHIPPLE (AO.) -

The problem of portal hypertension in relation to the hepatosplenopathies.

Ann. Surgery 1945, 122, 449-475.

ZITTOUN (R.) - Les thalassémies.

Méd. Int., déc. 1969, vol. 4, n° 12, p. 847-855.

Table des matières

Pages

- <u>Introduction</u>	1
- <u>Conceptions actuelles sur les cirrhoses et splénomégalias nord-africaines</u>	3
- <u>Protocole d'étude</u>	15
Valeur de la pression intra-splénique	22
- <u>Splénomégalias et cirrhoses du foie</u>	25
- tableaux et observations	27
- commentaires	39
- <u>Splénomégalias et thromboses portales</u>	45
- tableau et observations	47
- commentaires	52
- <u>Splénomégalias, avec ou sans élévation de la pression intra-splénique, avec "polyglobulie"</u>	55
- résumé	57
- tableaux et observations	59
- commentaires	82
- <u>Splénomégalias avec ou sans élévation de la pression intra-splénique, sans "polyglobulie"</u>	99
- résumé	101
- tableaux et observations	103
- commentaires	127
- <u>Indications thérapeutiques opératoires</u>	135
- <u>Conclusions</u>	139
- <u>Bibliographie</u>	1
